UNIVERSITE DE PARIS VI

FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE PARIS

ANNEE 1975

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

MICHEL LUCIANI

NE LE 3 MARS 1943 A CAHORS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LES ANOMALIES DE MIGRATION GONADIQUE PAR DEFAUT CHEZ LES SUJETS DE TYPE FEMININ

PRESIDENT : *PROFESSEUR G. LE LORIER*

UNIVERSITE DE PARIS VI

FACULTE DE MEDECINE SAINT-ANTOINE PARIS

ANNEE 1975

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

MICHEL LUCIANI

NE LE 3 MARS 1943 A CAHORS

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

LES ANOMALIES DE MIGRATION GONADIQUE PAR DEFAUT CHEZ LES SUJETS DE TYPE FEMININ

PRESIDENT : *PROFESSEUR G. LE LORIER*

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MA MERE

A MA FEMME

A MES ENFANTS

A TOUS LES MIENS

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548106_0014

A mes Maîtres dans les Hôpitaux

Externat des Hôpitaux de Paris

A Monsieur le Docteur D. MOREL FATIO

A Monsieur le Professeur H. BROCARD

A Monsieur le Docteur J. ANTONELLI

A Monsieur le Professeur P. RAMBERT

A Monsieur le Docteur A. LAFITTE

A Monsieur le Professeur J. THOYER ROZAT

A Monsieur le Professeur J. GERBEAUX

A Monsieur le Professeur J. GRASSET

A mes Maîtres dans les Hôpitaux

Internat des Hôpitaux de la Circonscription de Paris

A Monsieur le Docteur Pierre LAMBERT

Médecin Chef de Service. Hôpital de Montreuil sous Bois.

En hommage respectueux et reconnaissant.

A Monsieur le Docteur Philippe CRIMAIL

Chef du Service de Gynécologie Obstétrique.

Hôpital de Montreuil sous Bois.

C'est dans son Service que j'ai pris conscience de ce qu'est la bonne obstétrique. Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de toute ma gratitude.

A Monsieur le Docteur René PAULEAU

Chef du Service de Gynécologie Obstétrique.

Hôpital de Villeneuve Saint Georges.

En hommage à la confiance qu'il a bien voulu me témoigner.

A Monsieur le Docteur André TOUPET

Chirurgien des Hôpitaux de Paris.

Membre de l'Académie de Chirurgie.

Chef de Service de chirurgie à l'hôpital de Saint-Cloud.

Avec qui j'ai acquis les bases et le goût de la technique chirurgicale.

Avec mes remerciements les plus respectueux.

A Monsieur le Docteur Jacques BASTIEN

Chef de Service de chirurgie générale et urologique.

Hôpital de Meaux.

Envers qui je suis profondément reconnaissant pour ses précieux conseils.

A Monsieur le Docteur Robert LEGROS

Chef du Service de gynécologie chirurgicale de l'hôpital intercommunal de Creteil.

Qui a bien voulu me proposer le sujet de cette thèse et me guider dans sa rédaction.

Qu'il veuille bien accepter l'expression de ma reconnaissance pour son précieux enseignement de l'exploration en gynécologie.

A Monsieur le Docteur Pierre SCALI

Chef du Service de chirurgie générale et de gynécologie

Hôpital des Diaconesses de Reuilly. Paris.

Qui a bien voulu m'accueillir dans son Service.

Qu'il veuille bien accepter l'expression de toute ma reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Guy LE LORIER

Qui a bien voulu accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille accepter tous mes remerciements.

UNIVERSITE PIERRE ET MARIE CURIE

F A C U L T E D E M E D E C I N E S A I N T - A N T O I N E

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Professeurs Titulaires

MM.	ANDRE R.	Hématologie	GOLVAN Y.J.	Parasitologie
	BRICOUT F.	Bactério-virologie	HUGELIN A.	Physiologie
	BRISSAUD H.	Pédiatrie	LAPLANE R.	Pédiatrie
	BROCARD H.	Pneumologie,	LE LORIER G.	Obstétrique
	CATINAT J.	Cardiologie	LOEPER J.	Médecine Expérimentale-
	CERBONNET.	Chirurgie		Immunologie
	CHALUT J.	Radiologie	LOYGUE J.	Chirurgie
	CHERIGIE E.	Radiologie	MALAFOSSE M.	Chirurgie
	CHIGOT Ph.	Chirurgie Infantile	MAROIS M.	Histologie
	CONTAMIN Fr.	Neurologie	MILHAUD G.	Biophysique
	CONTE M.	Médecine	NICK J.	Neurologie
	DAGUET G.	Bactériologie	ORCEL L.	Anatomie-Pathologique
	DEBRAY J.	Médecine	PERRAULT M.	Médecine
	DECROIX G.	Pneumologie	PICARD J.	Biochimie
	DRY J.	Médecine	PIERON R.	Pneumologie
	DUHAMEL G.	Hématologie	POLONOVSKI Cl.	Pédiatrie
	FLABEAU	Chirurgie	POLONOVSKI J.	Biochimie
	GERBEAUX J.	Thérapeutique	RICHET G.	Néphrologie
	GIRARD F.	PHYSIOLOGIE	SALMON Ch.	Immunologie
	GOSSET J.	Chirurgie	N....	Obstétrique
			SARAUX H.	Ophtalmologie

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Professeurs sans chaire

MM.	ARDAILLOU R.	Physiologie	LASFARGUES G.	Pédiatrie
	ATTAL Cl.	Pédiatrie	ROUX Ch.	Embryologie
Mme	CHAPUT A.	Stomatologie	WARGON H.	Médecine Expérimentale
MM.	CHEYMOL G.	Pharmacologie	WEINMANN S.	Biochimie
	GUIRAUDON G.	Anatomie		

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Maîtres de Conférences Agrégés

MM.	AKOUN G.	Pneumologie		LEVY V.G.	Hépato-gastro.
	ALBY J.M.	Psychiatrie		MENSCH B.	Biophysique
	AMSTUTZ P.	Réanimation		MERY Ph.	Néphrologie
	APOIL A.	Orth. Traum.	Mme	MIGNON Fr.	Néphrologie
Mme	ARON D.	Ophtalmologie		MONNIER J.P.	Radiologie
MM.	BARRITAULT L.	Biophysique		NAJMAN A.	Hématologie
	BAUX S.	Orth. Traum.		NICOLLE M.	Neurologie
	BIGOT R.	Radiologie		OPOLON J.	Hépato-Gastro.
	BODIN Fr.	Médecine		PAQUELIN Fr.	O.R.L.
	BOURY G.	Chirurgie		PISSARRO B.	Méd. Préventive
	CHOUARD Cl.	O.R.L.		PRUDHOMME de	Anatomie-Pathologique
	CLOAREC M.	Médecine		SAINT MAUR P.	Anatomie-Pathologique
Mme	COMBRISSON A.	Hémato-Immunologie		RAMPINI Cl.	Biochimie
MM.	COTIN G.	O.R.L.		RICHARDET J.	Pédiatrie
	DELIGNE P.	Anesthésiologie		ROLAND J.	Anatomie-Pathologique
	FONTAINE J.L	Pédiatrie		SALAT J.	Obstétrique
	GAUTIER H.	Physiologie		SCHLIENGER M.	Radiothérapie
	GOLDLUST D.	Radiologie		TOURNIER G.	Pédiatrie
	GRUNER M.	Chir. infantile		VERGEZ P.	Bactériologie
	GUILMET Cl.	Anesthésiologie		WITCHITZ S.	Cardiologie
	HERMAN D.	Médecine		THOMAS M.	Médecine
	HUGUET Cl.	Chirurgie		DARNIS F.	Hépato-Gastro.
	HUGUIER M.	Chirurgie		HOMBERG J.C.	Immunologie
	KRULIK M.	Médecine		N....	Neurologie
	LAUGIER A.	Radiothérapie		N....	Obstétrique

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Enseignants Associés

M. ELIAKIS Em. Médecine Légale

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Enseignants Contractuels

M. KIRSCH Fr. Physiologie Biochimique

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Chargés d'Enseignement

MM. BENOIST
BRUEZIERE
CASASSUS
COUVREUR
CHRISTOL
DUNET
SALOMON
SCETBON
VERGOZ

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

Attachés d'Enseignement

MM. ANGLERAUD
BAKOUCHE
BENAIM
BLOCH MICHEL
GIRAUDEL
KIPMAN
LAURAS
des LAURIERS
MAY
MIGNOT
Mme PANKOW
ROBERT
SAUVAN
SCHNEIDER

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

I N T R O D U C T I O N

La coelioscopie nous a permis de mettre en évidence ces derniers mois, plusieurs cas d'ovaires en ectopie iliaque qui seraient sans aucun doute restés méconnus sans la pratique de cette exploration

De telles observations n'ont pas à notre connaissance retenu spécialement l'attention des auteurs, car on retrouve peu de documents sur ce problème dans la littérature.

De tels faits s'inscrivent dans le cadre beaucoup plus vaste des anomalies de migration gonadique chez les sujets de type féminin ; on doit ainsi envisager divers aspects :

I) les anomalies de migration par défaut :
   - les ectopies lombaires de l'ovaire.
   - les ectopies iliaques de l'ovaire.
     ces deux aspects feront l'objet de notre travail.

2) les anomalies de migration par excès :
   - les ectopies inguinales de l'ovaire encore appelées hernies de l'ovaire.
   - les anomalies de position du testicule féminisant.

Seize observations ont été recueillies dans le service de gynécologie chirurgicale du centre hospitalier intercommunal de CRETEIL dirigé par le Docteur Robert LEGROS. Treize d'entr'elles sont caractéristiques. Trois sont à la limite de notre sujet, et ne seront quévoquées : il s'agit de trois syndromes de TURNER à bandelettes gonadiques étirées, à cheval sur la margelle du petit bassin.

A propos de ces seize observations, nous avons recherché les publications faites sur ce sujet, et à la lumière des différents aspects anatomo-cliniques que nous envisagerons en premier lieu, nous essaierons de proposer diverses éventualités pathogéniques. Avant d'étudier ces différents problèmes, un bref rappel embryologique est nécessaire.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Il semblerait à la lecture des très nombreux travaux publiés sur l'origine et la migration des gonades que la connaissance de ces problèmes soit assez claire. Cependant, si l'on tient compte seulement des faits parfaitement bien démontrés, les seuls susceptibles d'être retenus, il faut reconnaître que certains points de la différenciation sexuelle restent bien obscurs et que certains temps du mécanisme de la migration gonadique sont mal connus.

Le développement de l'appareil génital se réalise en 2 grandes étapes :

- l'une, dite d'indifférenciation sexuelle, débute au milieu de la troisième semaine du développement embryonnaire.
  C'est la période à laquelle apparaissent les premières ébauches de l'appareil génital dont la morphologie ne permet en rien de préjuger de son aspect ultérieur masculin ou féminin.
- la deuxième phase, dite de différenciation sexuelle débute au cours de la huitième semaine du développement embryonnaire et évolue au cours des troisièmes et quatrièmes mois pour aboutir à l'aspect définitif de l'appareil génital de l'individu.

Toute pertubation de cette différenciation sexuelle entraîne une malformation génitale, parfois isolée, ailleurs associée à une malformation d'un organe de voisinage, en particulier urinaire tant les connexions urogénitales sont grandes.

C'est dans le but d'envisager les diverses éventualités embryopathogéniques que nous exposons le développement génital en totalité.

LE STADE D'INDIFFERENCIATION SEXUELLE

I°) - La gonade indifférenciée.

Elle est constituée :

- d'éléments germinaux qui donneront les gamètes.
- d'un tissu somatique qui leur sert de support.

a) les cellules germinales primordiales ou gonocytes primordiaux.

Ces cellules apparaissent au cours de la troisième semaine du développement embryonnaire à l'extérieur de l'embryon, dans la paroi du diverticule allantoïdien.

Au cours des quatrième et cinquième semaines, ces cellules vont se détacher de l'entoblaste et migrer dans la paroi ventrale de l'intestin postérieur au 25ème jour, en contourner les faces latérales au 26ème jour, remonter le long du mésentère dorsal au 28ème jour et atteindre la région lombaire à la hauteur du mésonéphros;

A la sixième semaine, la grande majorité des gonocytes primordiaux envahissent les crêtes génitales.

b)Le blastème somatique.

Au cours de la quatrième semaine,l'épithelium coelomique tapissant la face antéro-interne du mésonéphros s'épaissit pour former la crête génitale à l'intérieur de laquelle vont se différencier les ébauches gonadiques somatiques qui deviendront les tubes séminifères chez l'homme et les cordons médullaires chez la femme.

Ces ébauches somatiques sont représentées par les cordons sexuels primaires. Leur origine est mal établie. Classiquement ils sont dûs à la prolifération de cordons épithéliaux provenant de la crête génitale et s'enfonçant dans le mésenchyme sous-jacent. En fait, pour certains auteurs ces cordons sexuels s'organiseraient non seulement à partir de l'épithélium coelomique formant une zone corticale mais aussi p ar différenciation du mésenchyme formant la zone médullaire. Pour certains même, cette dernière éventualité serait seule à l'origine des cordons sexuels primaires.

Quoiqu'il en soit, ces cordons sexuels prolifèrent activement s'anastomosent, entrent en connexion avec les tubes contournés mésonéphrotiques : c'est le rété ou première connexion uro-génitale.

Jusqu'à la fin de la 6ème semaine la gonade revêt le même aspect morphologique dans les deux sexes: elle est indifférenciée.

2°) - Les voies génitales indifférenciées.

De la quatrième à la huitième semaine, les voies génitales revêtent le même aspect dans les deux sexes. Il s'individualise un ensemble de conduits génitaux internes, constitué par:

- deux canaux de WOLFF qui entrent en contact avec les gonades grâce aux connexions génito-urinaires.
- deux canaux de MULLER.
- ces deux formations s'abouchent dans le sinus uro-génital.

a) Dans une première phase (3ème à 5ème semaine), l'organogénèse est exclusivement urinaire.

A la fin de la troisième semaine se différencie le pronéphros. Il disparaîtra à la fin de la quatrième semaine. C'est à partir des vésicules néphrotomiales du pronéphros que s'amorce le canal de WOLFF.

Le canal de WOLFF va progresser pour son propre compte vers le cloaque.

Au cours de la quatrième semaine s'individualise le mésonéphros ou corps de WOLFF dont les tubes mésonéphrotiques s'abouchent dans le canal de WOLFF qui longe son bord antéro-externe.

Au cours de la cinquième semaine les bourgeons urétéraux s'individualisent à la partie inférieure des canaux de WOLFF; ils vont pénétrer les blastèmes rénaux. Ainsi est réalisée l'ébauche du métanéphros.

b) Dans une deuxième phase (6ème à 10ème semaine), l'organogénèse est à la fois urinaire et génitale .

L'appareil urinaire achève son développement, et les reins prennent leur place définitive dans la région lombaire.

A la sixième semaine, sur le bord antéro-externe du mésonéphros, en dehors de l'extrémité crâniale du canal de WOLFF, on observe une invagination longitudinale de l'épithélium coelomique qui s'enfonce en profondeur et se sépare ensuite de l'épithélium coelomique: ainsi s'individualisent les canaux de MULLER.

Les canaux de MULLER vont progresser d'avant en arrière vers le sinus uro-génital. Arrivés à hauteur du ligament inguinal ils se dirigent vers la ligne médiane en croisant par en avant les canaux de WOLFF puis s'infléchissent à nouveau pour cheminer côte à côte sur la ligne médiane. En fait il s'agit d'un bourgeon épithélial plein qui se creuse en même temps qu'il progresse et devient un canal ouvert en haut dans la cavité coelomique. Ce bourgeon atteint le sinus uro-génital à la huitième semaine.

Les canaux de MULLER vont présenter deux types d'accolements:

- d'une part, un accolement de l'une à l'autre leur partie terminale à la dixième semaine.

- d'autre part, un accolement au ligament inguinal divisant celui-ci en deux: la partie supérieure deviendra le ligament utéro-ovarien, la partie inférieure deviendra le ligament rond. Par ailleurs, cette zone marque la future jonction utéro-tubaire.
  Ceci dans l'éventualité d'une différenciation féminine.

3°) - Rapports péritonéaux de l'appareil génital indifférencié.

Le corps de WOLFF, situé sur la paroi soulève le péritoine de sorte qu'il existe un court méso qui s'attache sur toute la hauteur de son bord postérieur. Il est d'autre part réuni, en haut au diaphragme par le ligament diaphragmatique et, en bas, à la région inguinale par le ligament inguinal : ces ligaments soulèvent également le péritoine en deux petits replis.

Les canaux de WOLFF et de MULLER constituent le cordon uro-génital. Celui-ci soulève le péritoine en un méso qui le réunit en haut au corps de WOLFF, en bas à la paroi. A la partie supérieure de ce méso le canal de MULLER s'ouvre dans le péritoine. La gonade est réunie à la face interne du corps de WOLFF par un petit méso.

Par ailleurs, au niveau de la région inguinale s'amorce un petit cul-de-sac : le canal vaginal qui deviendra le canal de NUCK dans l'éventualité d'une différenciation féminine.

4 °) -Ainsi s'est développé l'appareil génital indifférencié normal.

Certains auteurs ont pu préciser les interrelations qui existent entre les différents éléments de cette phase de l'organogénèse.

a) La formation de la gonade :

La migration des gonocytes se ferait par mouvements amiboïdes et peut-être, dans une petite proportion, par transport intravasculaire. JOST et PREPIN (27).

Au cours de cette migration les gonocytes se multiplient et un certain nombre peut s'égarer de la voie normale, prendre une situation ectopique et dégénérer.WITSCHI (5I).

Arrivés dans la région lombaire, les gonocytes seraient soumis à l'action attractive de la crête génitale. WITSCHI (5I).

Ainsi d'après ces auteurs, le blastème somatique semble indispensable à la vie des gonocytes et à leur différenciation.

A l'inverse, il ne semble pas que les gonocytes aient une influence sur le blastème somatique. En effet, la destruction des cellules germinales primordiales n'empêche pas le développement de la gonade mis à part le fait qu'elle sera stérile.

Par contre, d'après les travaux de HOUILLON, cité par JOST,(26), le pronéphros et l'uretère primitif auraient un rôle essentiel. En détournant précocement le canal de WOLFF de son parcours normal, on peut l'empêcher d'atteindre le blastème mésonéphrotique ; en l'absence du stimulus inducteur dû à l'uretère primitif, le mésonéphros ne se différencie, pas ou incomplètement à partir de ce blastème. Ainsi la crête génitale avorte et aucune gonade ne se différencie. Si un mésonéphros rudimentaire s'est différencié, une gonade plus ou moins abortive peut se former.

b) La formation des voies génitales :

Le pronéphros et le canal de WOLFF semblent avoir ici aussi un rôle d'inducteurs. En effet, DIDIER (I4), en stoppant expérimentalement la progression du canal de WOLFF n'observe pas de différenciation du canal de MULLER.

D'autre part, la destruction de l'ostium mullérien, qui pour certains serait d'origine pronéphrotique, entraîne une agénésie du canal de MULLER.

LA DIFFERENCIATION FEMININE

I°) - La différenciation ovarienne.

Elle débute au cours de la huitième semaine du développement embryonnaire.
La première poussée de cordons sexuels de la période d'indifférenciation se trouve refoulée vers le centre de la glande constituant les cordons médullaires. Ces cordons vont regresser ainsi que le rété ovari .. ses connexions mésonéphrotiques. Ils seront remplacés par un tissu fibreux riche en vaisseaux qui constitue la partie centrale de l'ovaire.
Une deuxième poussée de cordons sexuels se produit à partir de l'épithélium coelomique. Cette nouvelle poussée constitue les cordons de VALENTIN-PFLUGER ou cordons cortitaux.
Ultérieurement, les cellules germinales primordiales sont incorporées dans les cordons du blastème et se transforment en ovogonies. Les cellules du blastème se groupent en une couche mono-cellulaire autour de chaque ovogonie pour individualiser les follicules primordiaux. Les cellules du blastème ne participant pas à la formation des follicules donneront plus tard les formations interstitielles et le stroma ovarien.

2°) - La différenciation des voies génitales féminines.

Le mésonéphros et le canal de WOLFF régressent laissant persister des reliquats embryonnaires : l'hydatide pédiculée, l'organe de Rösenmüller, le paroophore, les canaux de GARTNER.
Les canaux de MULLER vont former les voies génitales féminines. Au-dessus de l'accolement avec le ligament inguinal ils donnent les trompes de Fallope. Au-dessous, les deux canaux s'accolent longitudinalement à partir de la dixième semaine et fusionnent par disparition de la cloison médiane à la fin du troisième mois donnant ainsi le canal utéro-vaginal. Entre la partie supérieure de ce canal et la trompe existe un court segment non accolé des canaux de MULLER situé sous le croisement avec le ligament inguinal : ce sont les cornes utérines qui sont incorporées dans le corps utérin au cours du quatrième mois.

3°) - La migration des ovaires.-

Le corps de WOLFF est rattaché à la paroi abdominale postérieure par un court méso, en avant à la trompe par le méso génital. Le méso WOLFFIEN se prolonge vers le haut par le ligament diaphragmatique, vers le bas par le ligament inguinal.

L'atrophie du corps de WOLFF a pour conséquence de relâcher son méso qui ne relie plus désormais que d'une façon très lâche l'ovaire et la trompe à la paroi abdominale postérieure. Ces organes sont alors très mal fixés.
Le ligament diaphragmatique se modifie également et l'ovaire est moins fortement maintenu vers le haut.
Par contre, les canaux de MULLER fusionnés vers le bas sont très bien fixés par le plancher pelvien.
Ces modifications, remaniements des mésos d'une part, fixité défectueuse de l'annexe vers le haut et en arrière mais solide vers le bas d'autre part, permettent à la trompe et à l'ovaire d'amorcer à partir du troisième mois un mouvement de bascule latérale. La trompe initialement verticale se trouve en position horizontale et l'ovaire qui effectue une migration semblable se retrouve en arrière de la trompe à hauteur de la face latérale de l'utérus tandis que les mésos suivent naturellement ces déplacements.
Mais ces modifications ne sont pas suffisantes. En effet, un des facteurs importants de la migration est la disproportion entre l'allongement rapide des parois du tronc et le développement plus lent de l'appareil génital fixé par le plancher pelvien. Ainsi au fur et à mesure de l'allongement du foetus la ligne d'insertion du méso péritonéal de la trompe et de l'ovaire glisse le long de la paroi postérieure si bien qu'au terme de la migration cette insertion se fait à la paroi inférieure de la cavité péritonéale.
On voit donc qu'il ne s'agit pas d'une migration réelle de l'ovaire mais seulement d'une migration relative.
Il est intéressant de noter que cette migration relative est commune au testicule et à l'ovaire. Elle s'effectue du 3ème au 5ème mois. A l'inverse de l'ovaire, le testicule effectue dans un deuxième temps une migration active, du 6ème au 8ème mois, dûe essentiellement au raccourcissement du ligament inguinal ou gubernaculum testis. Le ligament inguinal chez la femme ne participe pas à la descente de l'ovaire, en raison de ses connexions intimes avec le canal de MULLER.
Cette adhérence entre le ligament inguinal et le canal de MULLER est vraisemblablement un fait important qui peut subir des modifications au cours de l'embryogénèse. D'ailleurs, DANTCHAKOFF (9) a montré que l'injection de propionate de testostérone chez l'embryon de cobaye femelle n'entraîne pas la différenciation des ovaires en testicules mais leur imprime une migration de type testiculaire.

Qu'une perturbation survienne à un niveau quelconque de ces processus embryologiques et une malformation génitale apparaît. Les causes théoriques pouvant déterminer une ectopie de l'ovaire nous paraissent nombreuses. Nous proposerons ces diverses possibilités étio-pathogéniques en fonction des divers tableaux anatomo-pathologiques rencontrés en sachant qu'aucune théorie n'a pu être précisée jusqu'à présent.

L E S O B S E R V A T I O N S

Nous avons recueilli dans le service de chirurgie gynécologique du centre hospitalier intercommunal de CRETEIL seize observations depuis 1962. Il s'agit exclusivement d'ectopies iliaques de l'ovaire. Toutes ont été diagnostiquées au cours d'une coelioscopie pratiquée pour des motifs trés variés. Certaines observations pourront paraître incomplètes par manque d'explorations urologiques ou génétiques.

La revue de la littérature nous a permis de retrouver vingt observations d'ectopies hautes de l'ovaire, lombaires dans la majorité des cas. La première observation date de 1912.

Les associations malformatives sont trés variables d'un cas à l'autre. Toutefois elles permettent peut-être d'évoquer certaines hypothèses embryopathogéniques. Aussi avons nous classé les observations en plusieurs groupe :

1° Groupe : ectopie de l'ovaire avec agénésie mullérienne :

A) : L'agénésie mullérienne peut être homolatérale et complète :

- soit avec agénésie rénale associée :
  - . observation de NICHOLS et POSTOLOFF (41)
  - . observation de FARAH et coll. (17)
- soit sans malformation rénale associée :
  - . observation personnelle n°1

B) : L'agénésie mullérienne peut être homolatérale et incomplète :

- soit avec agénésie rénale associée :
  - . observation de BONNAIRE et DURANTE (5),(6)
  - . observation de DELANNOY et coll, 2°cas (10)
- soit sans agénésie rénale associée :
  - . observation de KENT (29)
  - . observation de CAPELLE et SCHURHOLZ (7)
  - . observation personnelle n°2
- dans quatre cas l'appareil urinaire n'a pas été exploré :
  - . observation de HARTMANN et coll 3°cas (21)

. observation de EVANS et CADE (16)
. observation de FORBES (19)
. observation personnelle n°3

C) : L'agénésie mullérienne peut être bilatérale et incomplète réalisant le syndrome de ROKITANSKY-KUSTER-HAUSER :
. observation personnelle n°4

D) : Dans un cas l'agénésie mullérienne est controlatérale :
. observation de BELAISCH et coll. (2)

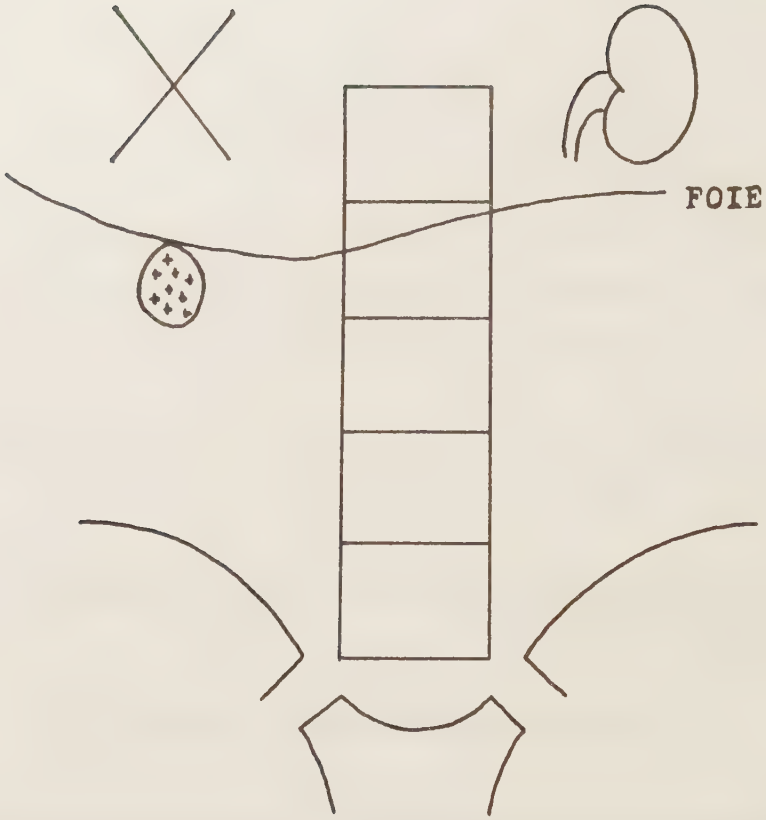
2° Groupe : ectopie de l'ovaire associé à un défaut d'accolement mullérien (utérus bicorne)
. observation de DELANNOY et coll. 1°cas (10)
. observation de DELECOUR et MONNIER (11)

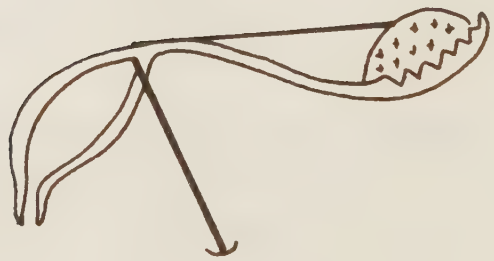
3°Groupe : ectopie de l'ovaire accompagnant une importante hypotrophie utérine :
. observation personnelle n°5
. observation de WALKER (50)
. observation de SERMENT et coll. (48)

4°Groupe : ectopie de l'ovaire sans anomalie utérine majeure associée :
. observations de HARTMANN et coll. 1° et 2°CAS (21)
. observation de FERRY (18)
. observation de PIDCOCK (43)
. observations personnelles n°6 à 13.

5°Groupe : ectopie de l'ovaire avec fusion spléno-gonadale :
. observation de PUTSCHAR et MANION (46)
. observation de HOCHSTETTER (22)

6°Groupe : le cas particulier des ectopies gonadiques observées dans le syndrome de TURNER :
. observations personnelles n° 14 à 16 dont un cas avec agénésie mullérienne incomplète (n° 16).





NICHOLS

OBSERVATION DE NICHOLS (41)

Malade de 36 ans.

Consulte pour syndrome douloureux abdominal aigu.

Fertilité : une grossesse à terme à l'age de 19 ans.

Examen clinique : perception d'une masse de cinq centimètres de diamètre située à mi-chemin entre l'ombilic et la crête iliaque droite.

Laparotomie exploratrice :

- Absence de rein et d'uretère droits.
- Au-dessous du foie, au niveau de la vésicule biliaire, il existe une masse kystique attachée par un large pédicule au péritoine postérieur.
- Dans le pelvis, on trouve un utérus unicorne, une trompe, un ligament large et un ovaire gauches normaux à l'examen macroscopique.

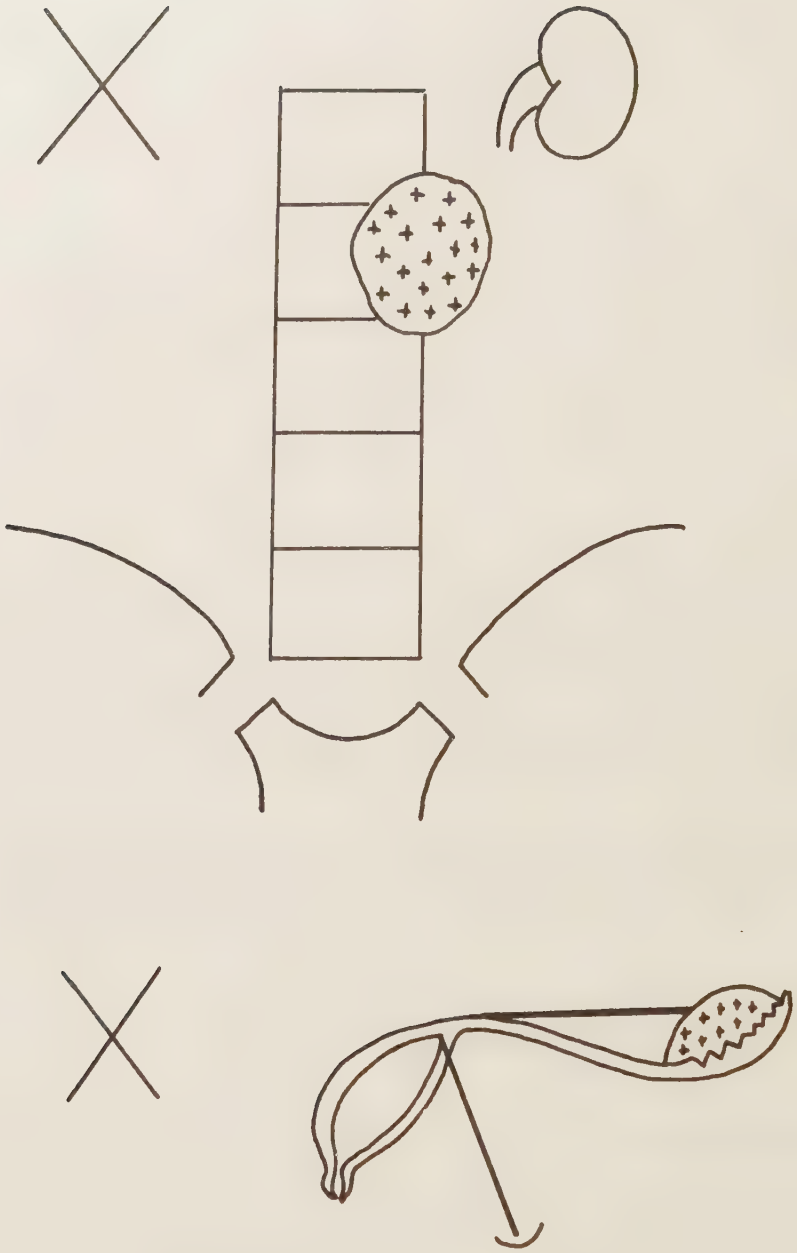
L'examen anatomo-pathologique de cette masse découvre un stroma ovarien typique avec des follicules kystiques et un kyste lutéinique hémorragique.

U.I.V : pas de rein droit.

Cystoscopie : pas d'orifice urétéral droit.

Caryotype : non précisé.

Conclusion : ectopie lombaire de l'ovaire avec agénésie mullérienne homolatérale complète et agénésie rénale homolatérale.



FARAH et coll.

OBSERVATION DE FARAH ET COLL (17)

Malade agée de 20 ans.
Consulte pour syndrome douloureux thoraco-abdominal à la suite d'une chute deux jours auparavant.
Fertilité : non précisée.
A l'examen clinique on note :

- une défense douloureuse de l'épigastre.
- une douleur au toucher rectal.
- du fait des antécédents de chute, le diagnostic de rupture secondaire de rate est évoqué et l'intervention décidée avec ce diagnostic.

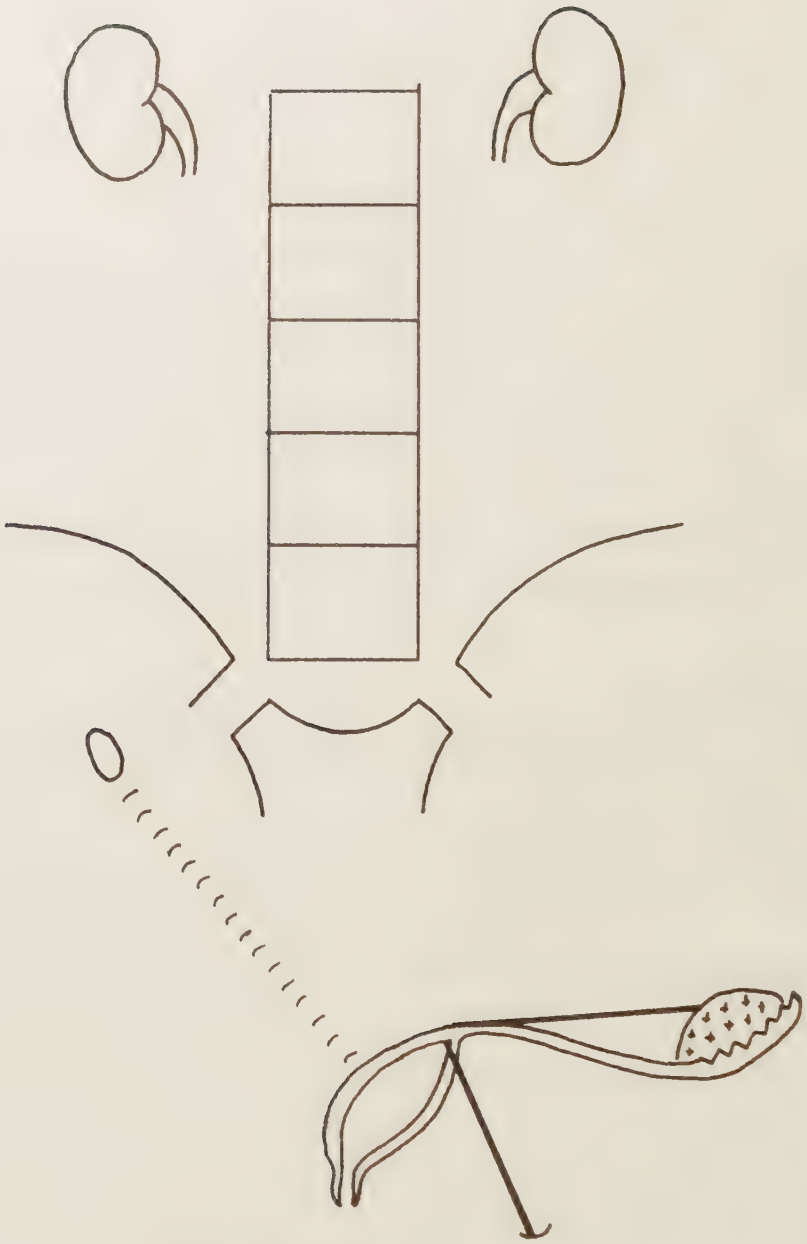
Laparotomie exploratrice :

- l'exploration permet de découvrir une volumineuse poche à paroi souple, développée dans l'arrière cavité des épiploons,adhérant à la paroi postérieure de l'abdomen.
- dans le petit bassin, il n'y a pas d'ovaire droit ni de trompe. L'utérus est cylindrique, couché sur le côté gauche.
- le rein n'est pas perçu dans la fosse lombaire droite.

L'examen anatomo-pathologique montre une production kystique multiloculaire. La cavité de ces kystes est bordée tantôt par un épithélium pavimenteux à caractère franchement malpighien auquel sont annexées des glandes sébacées et sudoripares, ces dernières se présentant avec des caractères franchement hyperplasiques.
D'autres cavités sont bordées par un épithélium formé d'éléments prismatiques à différenciation muqueuse caliciforme au niveau de leur pôle apical.
Dysembryome kystique simplifié, à caractère tantôt ectodermique, tantôt endodermique.

Activité ovarienne : non précisée.
U.I.V : non faite en raison d'un test à l'iode positif.
Caryotype : non précisé.

Conclusion : ectopie de l'ovaire avec agénésie mullérienne complète et agénésie rénale homolatérales.



CAU... Jocelyne.

OBSERVATION PERSONNELLE N°1 : CAU... Jocelyne.

Malade de 23 ans.

Consulte pour : - douleurs de la fosse iliaque droite.
- métrorragies.
- stérilité secondaire.

Fertilité : un avortement spontané de 1mois1/2 dans les antécédents.

Examen clinique : on note une vive douleur du cul-de-sac droit au toucher vaginal.

Coelioscopie :

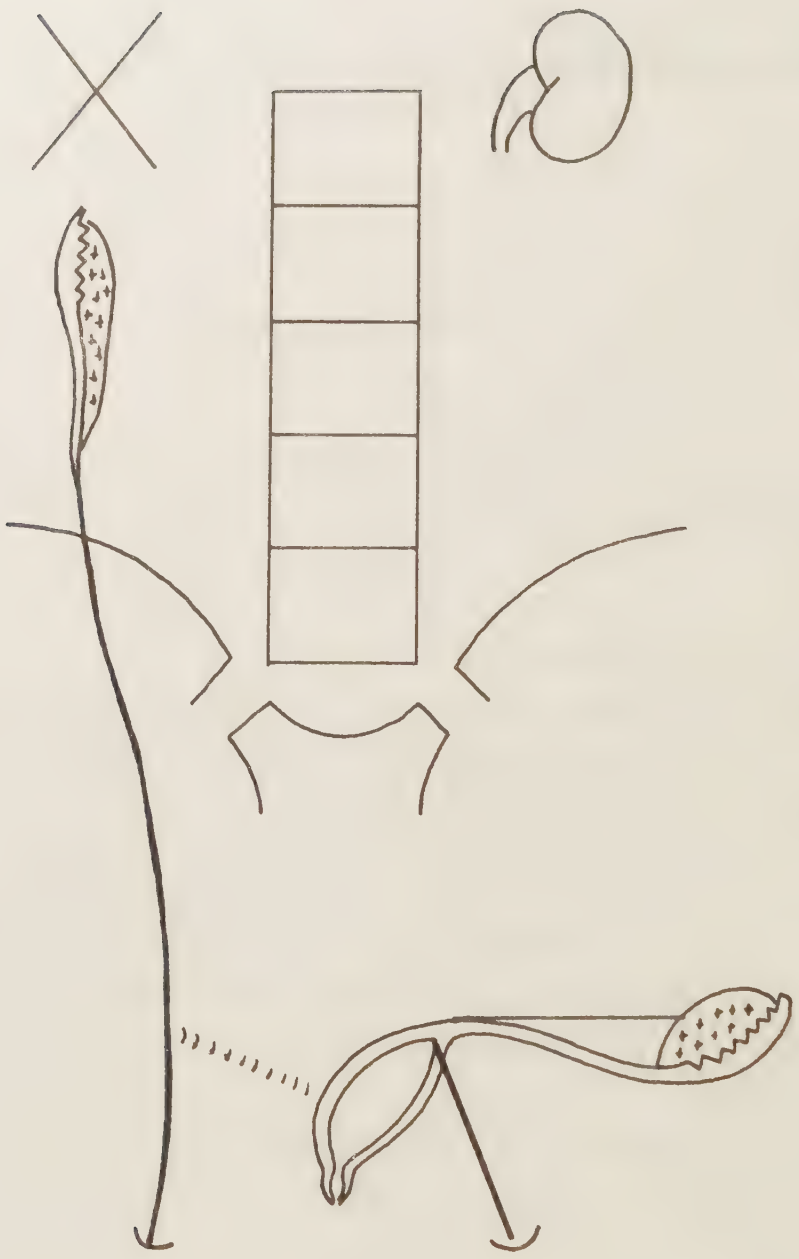
- l'utérus est unicorne gauche.
- à gauche : la trompe est normale, l'ovaire légèrement augmenté de volume en bonne place, l'appareil ligamentaire est normal.
- à droite : la trompe est absente.
L'ovaire de la taille d'un noyau de datte, lisse, sans pavillon rudimentaire à son voisinage, est situé en position haute immédiatement en dehors des vaisseaux iliaques.
Il n'existe ni ligament utéro-ovarien ni ligament rond.
Il est impossible de pratiquer une biopsie.

Activité ovarienne : courbe thermique diphasique.

U.I.V : normale.

Caryotype : en cours.

Conclusion : ectopie de l'ovaire avec agénésie mullérienne homolatérale complète, sans malformation rénale associée.



BONNAIRE ET DURANTE

OBSERVATION DE BONNAIRE ET DURANTE (5)

Cette observation a été publiée en 1912. La malformation a été découverte à l'autopsie d'une femme ayant succombé à une insuffisance cardio-rénale quelques jours aprés son accouchement. En dehors d'un retrécissement mitral et d'un oedème pulmonaire, cause de la mort, les auteurs ont constaté les anomalies suivantes:

- Le rein gauche, trés volumineux existe seul.
- En cherchant le rein droit, on trouve derrière le colon ascendant, appliqué contre la paroi abdominale, un cordon blanchâtre qui en impose au premier abord pour un long appendice iléo-caecal. Mais en se portant plus bas,on constate qu'il est absolument indépendant du caecum.

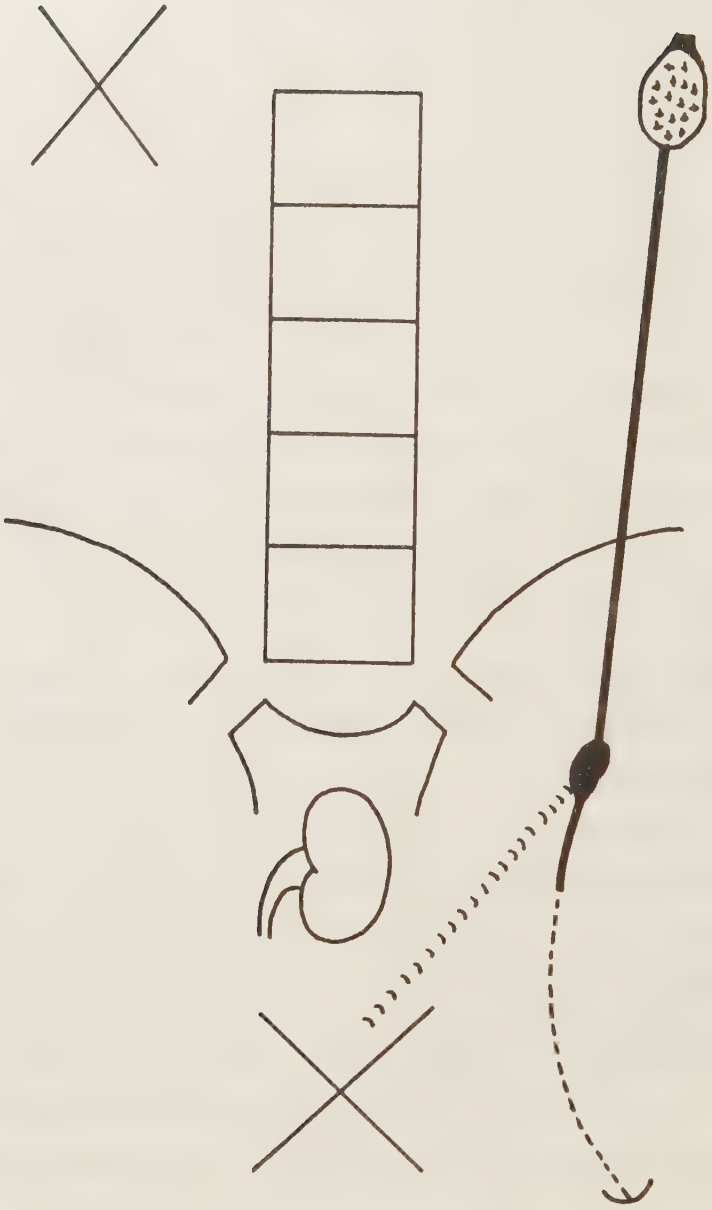
  Descendant verticalement, il croise l'iliaque primitive, contourne le fond de l'excavation pelvienne et vient pénétrer dans l'orifice inguinal interne.

  En haut, au-dessus de la crête iliaque, il s'accole à un corps irrégulièrement fusiforme d'un blanc nacré, à surface grenue, de 1cm1/2 de large sur 5 à 9 cm de long, au-dessus duquel il se termine, au niveau des 10° ou 11° côtes, par un entonnoir bordé de franges roses. Dans sa portion supérieure ce cordon fait saillie à la surface du péritoine auquel il adhère par la face postérieure. Au-dessous de la crête iliaque, sa saillie diminue et il devient sous, ou plutôt intra péritonéal semblant cheminer dans un dédoublement de la séreuse épaissie.
- L'utérus, rétrofléchi, plonge au fond du pelvis. Son corps est régulièrement globuleux. A gauche il est soutenu par un ligament large avec trompe et ovaire normaux.

  A droite son angle supérieur lisse, ne présente aucune trace de corne utérine. Le ligament large est totalement absent.
- Seul le col est maintenu dans un étroit repli horizontal, péritonéal, qui se bifurque en deux branches : la postérieure constitue le repli de DOUGLAS; l'antérieure forme un bourrelet qui monte verticalement pour se fusionner avec le cordon descendant.

L'examen histologique montre un ovaire caractéristique; les ovules y sont rares et on rencontre plusieurs anciens corps jaunes à différents stades de régression.

Conclusion : ovaire ectopique avec agénésie mullérienne partielle et rénale homolatérales.



DELANNOY ET GAUTIER 2°cas.

OBSERVATION DE DELANNOY ET GAUTIER. 2°cas (10)

Jeune fille de 16 ans.

Consulte pour une aménorrhée primaire.

Fécondité : nulligeste.

Examen clinique :

- on note une absence congénitale de vagin.
- les caractères sexuels secondaires sont normalement développés.
- une tuméfaction paramédiane est perçue dans la fosse iliaque gauche.

Laparotomie exploratrice :

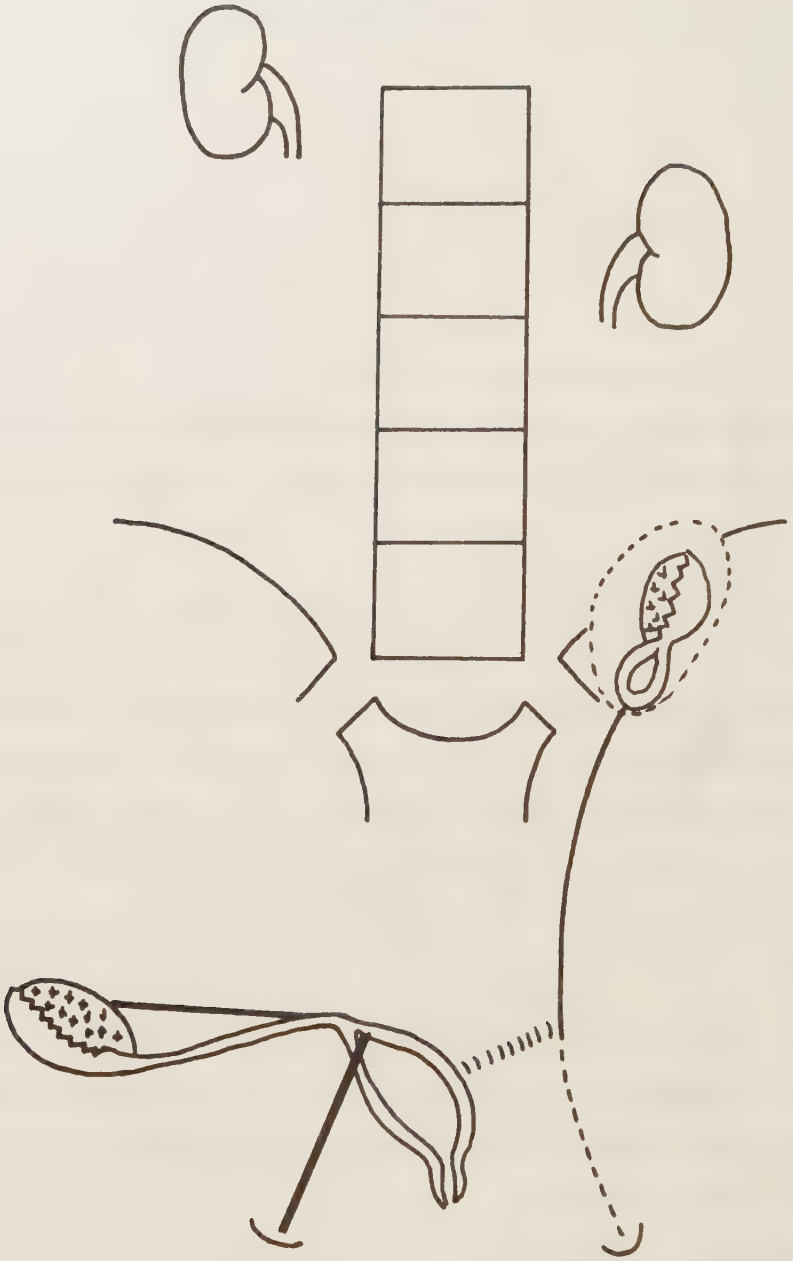
- on palpe, dans la concavité sacrée, un rein unique, volumineux.
- on ne retrouve pas d'utérus.
- derrière la vessie se forme un repli du péritoine qui s'écarte obliquement de la ligne médiane vers la gauche et rejoint latéralement à 15cm un nodule fibromyomateux, de la forme et de la taille d'une olive, qui n'est qu'une corne utérine rudimentaire. Elle est située trés en dehors en haut, en arrière, au niveau du détroit supérieur.
  Il s'en détache d'une part un ligament rond, court, se dirigeant en dehors et en avant, et d'autre part un long cordon plein, fibreux, blanchâtre, mince, remontant verticalement, se terminant 14cm plus haut par un renflement de la grosseur d'un petit doigt correspondant à l'ovaire en situation lombaire, sous le diaphragme, posé sur le péritoine postérieur, sans méso.
- la trompe gauche est absente.
- à droite, il n'y a rien : l'aplasie du tractus génital et des voies urinaires est complète.

Activité ovarienne : normale.

U.I.V : rein gauche unique en ectopie pelvienne.

Caryotype : non précisé.

Conclusion : ectopie lombaire de l'ovaire avec agénésie mullérienne partielle et ectopie rénale homolatérales.



KENT.

OBSERVATION DE KENT (29)

Malade de 30 ans.

Consulte pour de violentes douleurs de la fosse iliaque gauche.

Fécondité : - trois grossesses à terme.
- un avortement spontané de trois mois.

Antécédents :
- 1943 : intervention pour hernie inguinale gauche dont le sac contenait l'ovaire et la trompe.
- 1954 : réintervention sur cette hernie dont le sac contient toujours l'ovaire et la trompe. Le ligament rond hypertrophique est sectionné.

Examen clinique :
- l'utérus est de volume normal.
- Une masse est perçue dans le quadrant inférieur gauche de l'abdomen

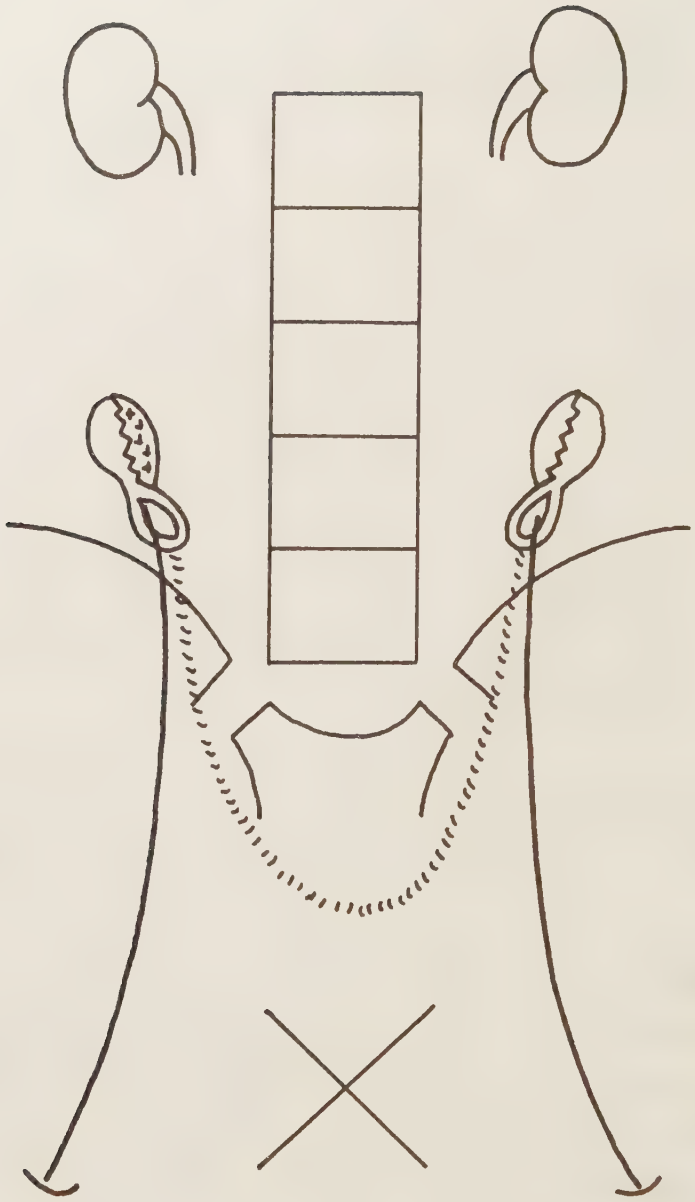
Laparotomie exploratrice :
- Une masse kystique est retrouvée du côté gauche, au niveau du rebord pelvien.
- Le rein gauche est anormalement bas.
- L'utérus est unicorne droit. Les annexes droites sont normales. Les annexes gauches sont absentes. Le ligament rond gauche unit l'utérus à la masse kystique.

L'examen anatomo-pathologique montre qu'il existe dans ce kyste : une trompe, un utérus rudimentaire, un ovaire histologiquement normal avec son stroma et des follicules.

U.I.V : le rein gauche est ectopique, les uretères sont normaux.

Caryotype : non précisé.

Conclusion : ectopie de l'ovaire avec agénésie mullérienne partielle homolatérale et ectopie rénale homolatérale.



CAPELLE ET SCHURHOLZ.

OBSERVATION DE CAPELLE ET SCHURHOLZ (7)

Jeune fille de 16ans1/2.

Consulte pour : - aménorrhée primaire.
- douleurs hypogastriques durant 3 à 4 jours et survenant tous les 28 à 32 jours.

Fécondité : nulligeste.

Examen clinique :
- les caractères sexuels secondaires sont normalement développés.
- on note une absence congénitale de vagin.
- l'utérus n'est pas perçu au toucher rectal.

Laparotomie exploratrice :
- on ne retrouve pas d'utérus dans le petit bassin.
- à gauche, à mi-chemin entre le petit bassin et le rein on trouve :
  . un utérus rudimentaire.
  . une trompe rudimentaire.
  . un ovaire.
- à droite, derrière le caecum, on retrouve les mêmes éléments.
- de chaque utérus rudimentaire partent :
  . un ligament se dirigeant vers l'épine pubienne.
  . un repli péritonéal rejoignant celui du côté opposé entre la vessie et le rectum.

Examen anatomo-pathologique : l'ovaire droit présente des follicules primordiaux, l'ovaire gauche est hypoplasique.

U.I.V : normale.

Cystoscopie : les orifices urétéraux sont normaux.

Caryotype : non précisé.

Conclusion : ectopie ovarienne bilatérale avec agénésie mullérienne partielle sans malformation urinaire associée.

ESP...Maria

OBSERVATION PERSONNELLE N° 2. ESP... Maria

Malade de 23 ans.

Consulte pour : - spanioménorrhée.
- stérilité primaire.

Fécondité : stérilité primaire guérie par la suite (un accouchement à 38 semaines).

Examen clinique normal.

Hystérographie : utérus unicorne.

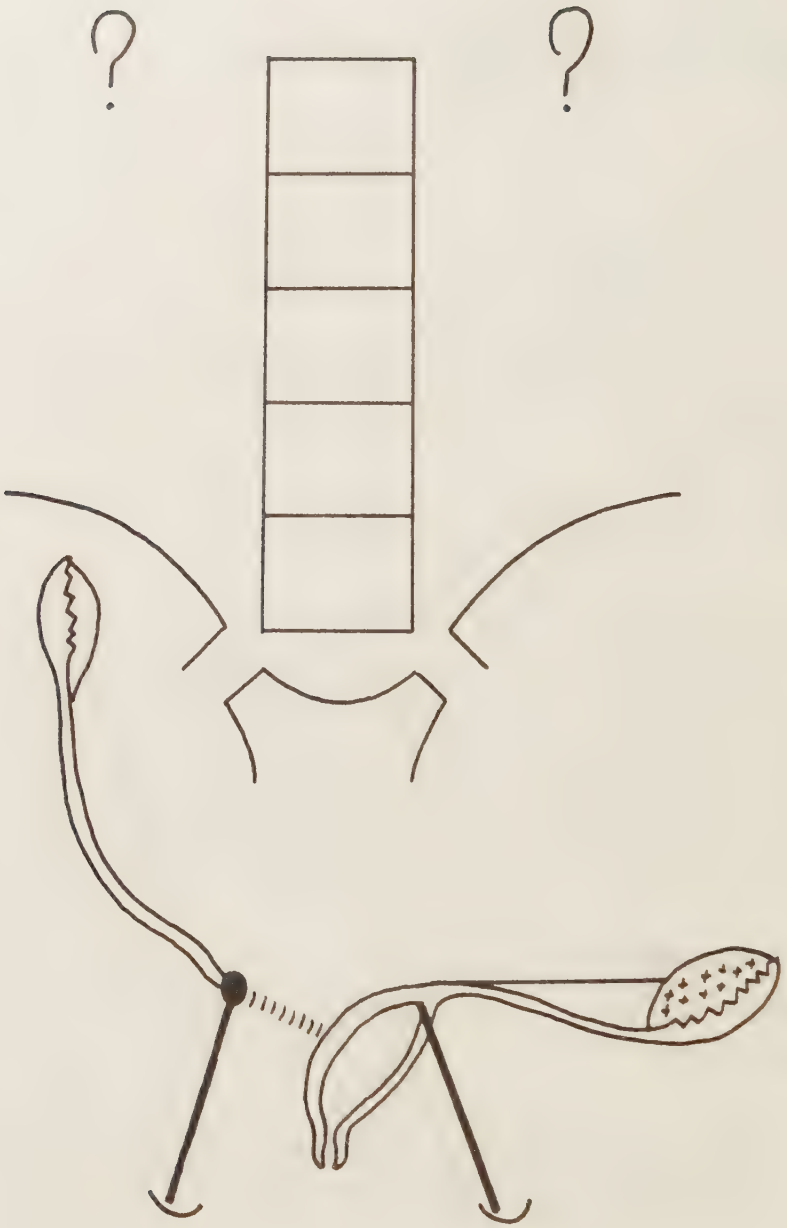
Coelioscopie : - utérus unicorne gauche.
- trompe et ovaire gauches normaux.
- à droite : hémi-utérus réduit à une corne rudimentaire sur laquelle s'implantent le ligament rond, la trompe, le ligament utéro-ovarien, en position haute.
Il existe un corps jaune sur l'ovaire droit.

Activité ovarienne normale.

U.I.V : normale.

Caryotype : non fait.

Conclusion : ovaire ectopique avec agénésie mullérienne homolatérale partielle sans malformation rénale associée.



HARTMANN ET coll. 3°cas

OBSERVATION DE HARTMANN ET coll. 3°cas (21)

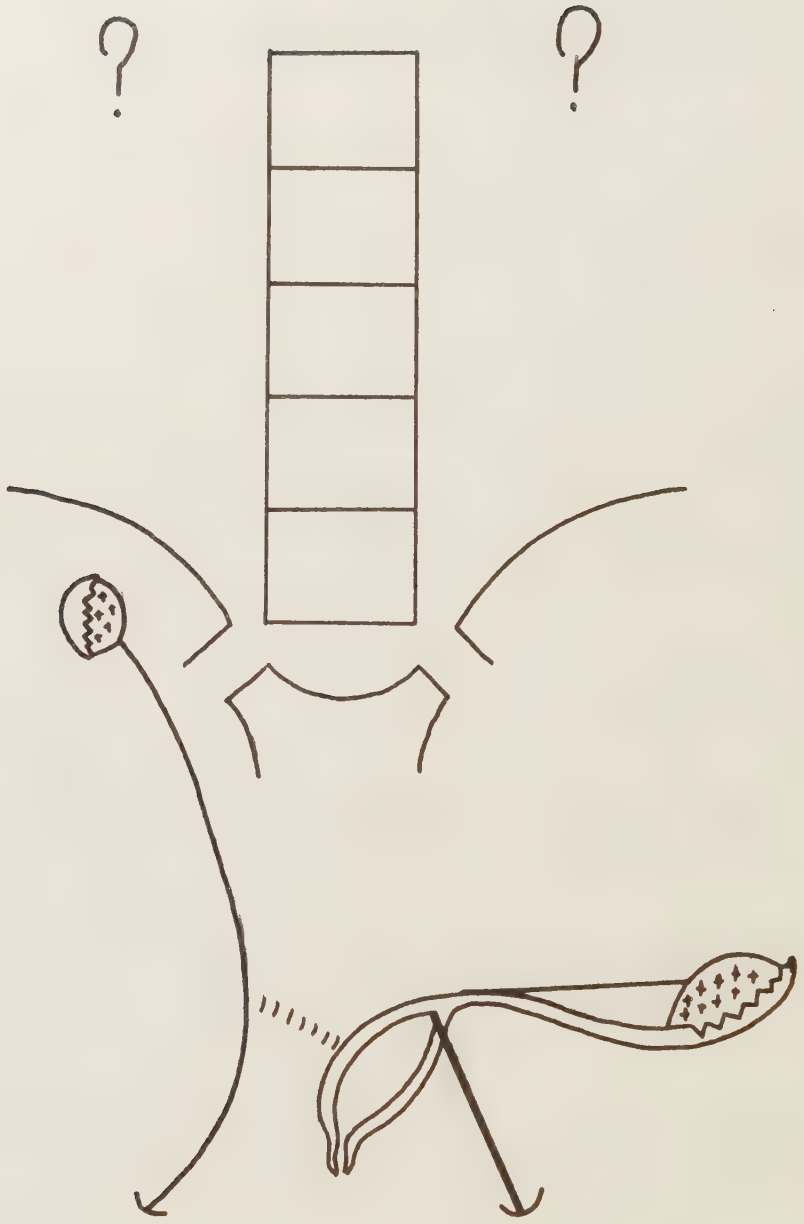
Motif de consultation : non précisé.
Fécondité : non précisée.

Coelioscopie pour bilan d'une anomalie utérine :

" Nous avons pu constater à côté d'une corne utérine gauche avec ovaire normal, la malformation classique de l'hémi-syndrome de ROKITANSKY droit, avec cependant un ovaire droit situé sous le caecum et présentant un aspect en noyau de datte, sans aucune trace d'ovulation."

U.I.V : non précisée.
Caryotype : non précisé.

Conclusion : ectopie de l'ovaire avec agénésie mullérienne incomplète homolatérale, sans malformation rénale associée.



EVANS ET CADE.

OBSERVATION DE EVANS ET CADE (16)

Malade de 22 ans.

Fécondité non précisée.

Consulte pour des douleurs de la fosse iliaque droite, violentes, sans vomissements. Le diagnostic d'appendicite est évoqué.

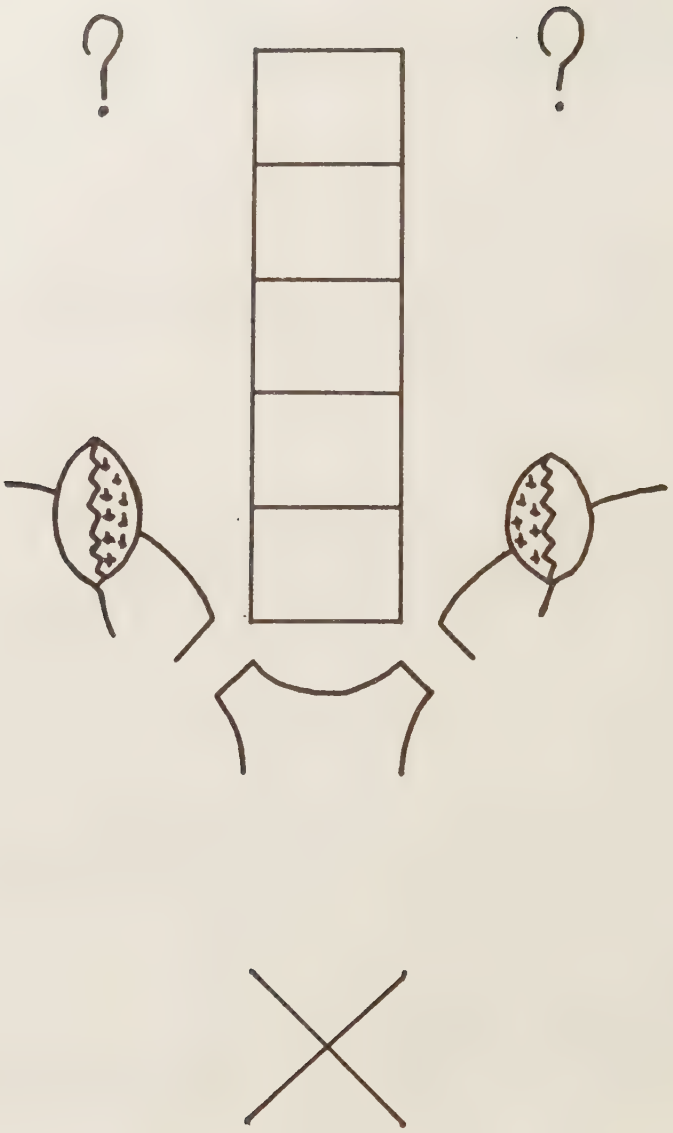
Laparotomie :

- incision de Mac Burney.
- à l'ouverture du péritoine, l'ovaire apparait dans le champ opératoire.
- le caecum et l'appendice sont normaux.
- l'ovaire droit, de taille normale, est situé en arrière et en dehors du caecum.
  Seul le pavillon est retrouvé au contact de l'ovaire, le reste de la trompe est absent.
  Du pôle inférieur de l'ovaire descend un ligament qui croise la margelle du petit bassin puis se divise en deux : l'un se dirige vers l'orifice inguinal profond, l'autre vers l'utérus.
  Le ligament large droit est absent.
- l'utérus est unicorne gauche.
- le ligament large, la trompe, l'ovaire gauches sont normaux.

Examen anatomo-pathologique : ovaire normal.

Appareil urinaire non exploré.

Conclusion : ectopie de l'ovaire avec agénésie mullérienne partielle homolatérale.



FORBES

OBSERVATION DE FORBES (19)

Malade de 23 ans.

Consulte pour douleurs abdominales intenses.

Fécondité : nulligeste.

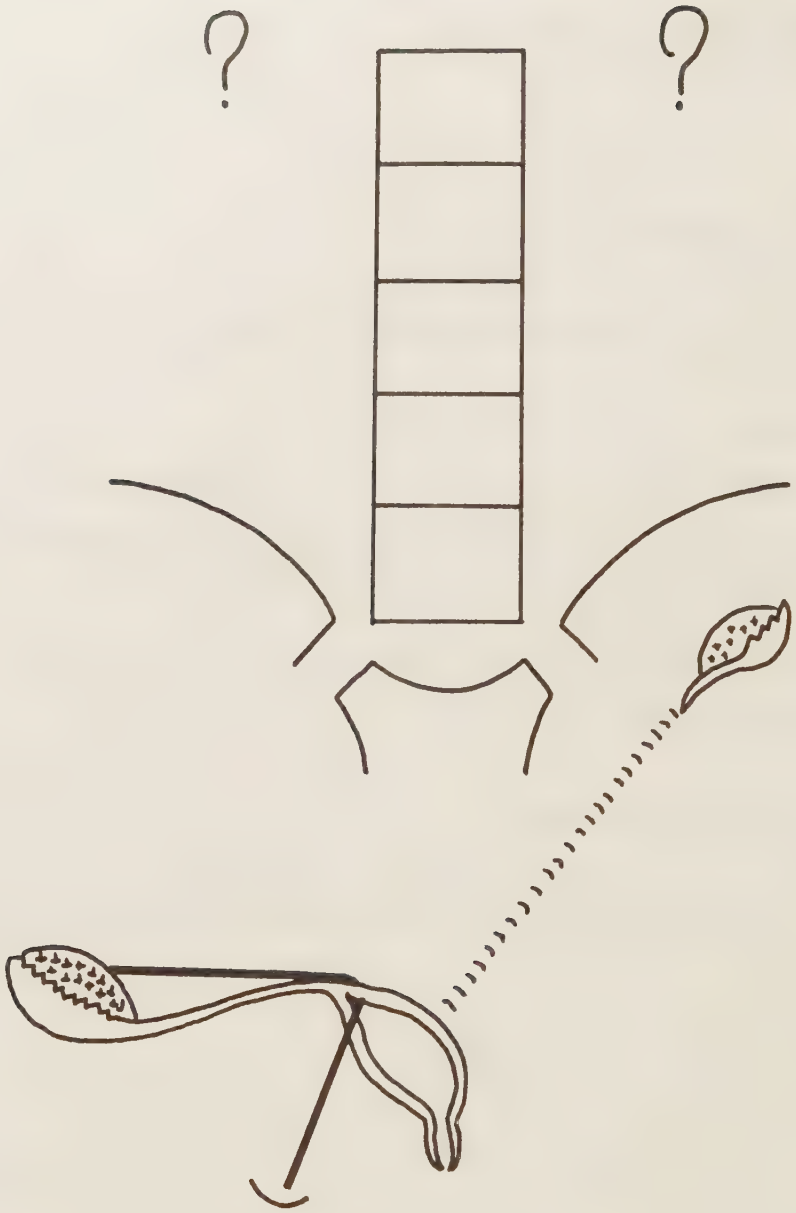
Examen clinique : on note une absence congénitale de vagin.

Laparotomie exploratrice :

- les ovaires sont situés au niveau de la 4° vertèbre lombaire, le droit en dehors du caecum, le gauche en dehors du colon descendant.
  A leur contact existe un pavillon tubaire avec franges.
  Le reste de la trompe est absent.
- Il existe sur un ovaire un kyste folliculaire hémorragique.
- Il n'y a pas d'utérus.

L'appareil urinaire n'a pas été exploré.

Conclusion : ectopie bilatérale des ovaires avec agénésie mullérienne partielle.



DEL...Jacqueline

OBSERVATION PERSONNELLE N° 3. DEL...Jacqueline

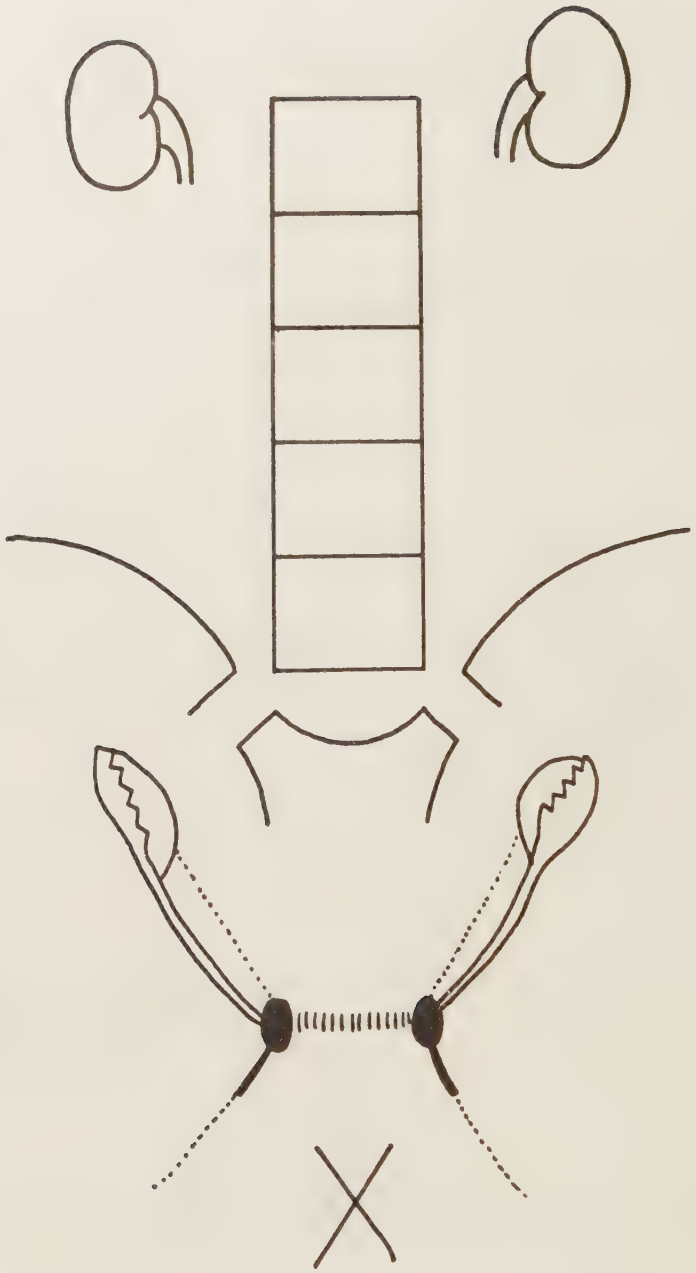
Malade de 25 ans.
Fécondité : trois accouchements de plus en plus prématurés.
Bilan pour accouchements prématurés à répétition.
Examen clinique normal.
Hystérographie : utérus unicorne.

Coelioscopie :

- utérus unicorne médian.
- annexe droite normale.
- petit ovaire ectopique gauche avec pavillon tubaire rudimentaire situés sur la margelle du petit bassin, trois centimètres au-dessus et en dehors des vaisseaux iliaques.
  Le ligament large est réduit à un petit repli péritonéal.
- Il existe un ligament rond à droite mais pas à gauche.
- On fait une biopsie de l'ovaire gauche.

L'examen anatomo-pathologique de l'ovaire ectopique montre une activité fonctionnelle peu intense mais nette.
U.I.V : non faite.
Caryotype : NON fait.

Conclusion : ectopie de l'ovaire avec agénésie mullérienne partielle homolatérale.



CHA...Jocelyne.

OBSERVATION PERSONNELLE N° 4. CHA...Jocelyne

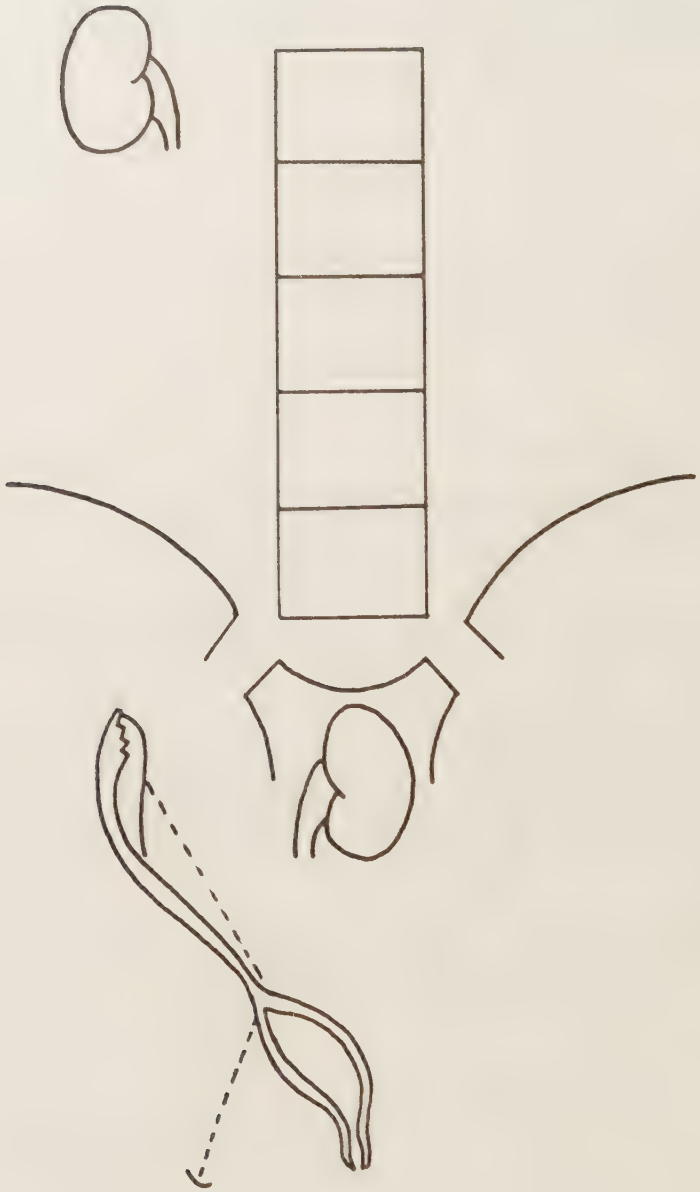
Malade de 19 ans.
Fécondité : nulligeste.
Consulte pour aménorrhée primaire.
Examen clinique : absence congénitale de vagin.

Coelioscopie :

- il n'y a pas d'utérus.
- IL existe deux petits nodules blancs rougeâtres qui représentent chacun un hémi-utérus, situés de part et d'autre d'un cordon fibreux transversal.
  A l'extrémité de chaque nodule naît une trompe et une ébauche de ligament rond.
- les gonades,qui pourraient être des ovaires, sont en situation haute.
- Le Douglas est peu profond, les ligaments utéro-sacrés se réunissent à la partie postérieure du cordon fibreux transversal.

Appareil urinaire : non exploré.
Caryotype : 46XX. chromatine sexuelle positive.

Conclusion : syndrome de ROKITANSKY.



BELAISCH et Coll.

OBSERVATION DE BELAISCH ET coll. (2)

Malade de 33 ans.

Suivie pour : - stérilité primaire.
- aménorrhée secondaire.
- douleurs pelviennes.

Hystérographie : utérus unicorne droit.

Laparotomie : - utérus unicorne droit.
- trompe droite bien développée.
- ovaire droit dysgénétique en position haute iliaque, à l'aspect de filament, plus gros cependant que l'ovaire du syndrome de TURNER.
- absence de tout élément gonadique ou mullérien à gauche.
- il existe de petits nodules d'endométriose dans le cul-de-sac de Douglas.

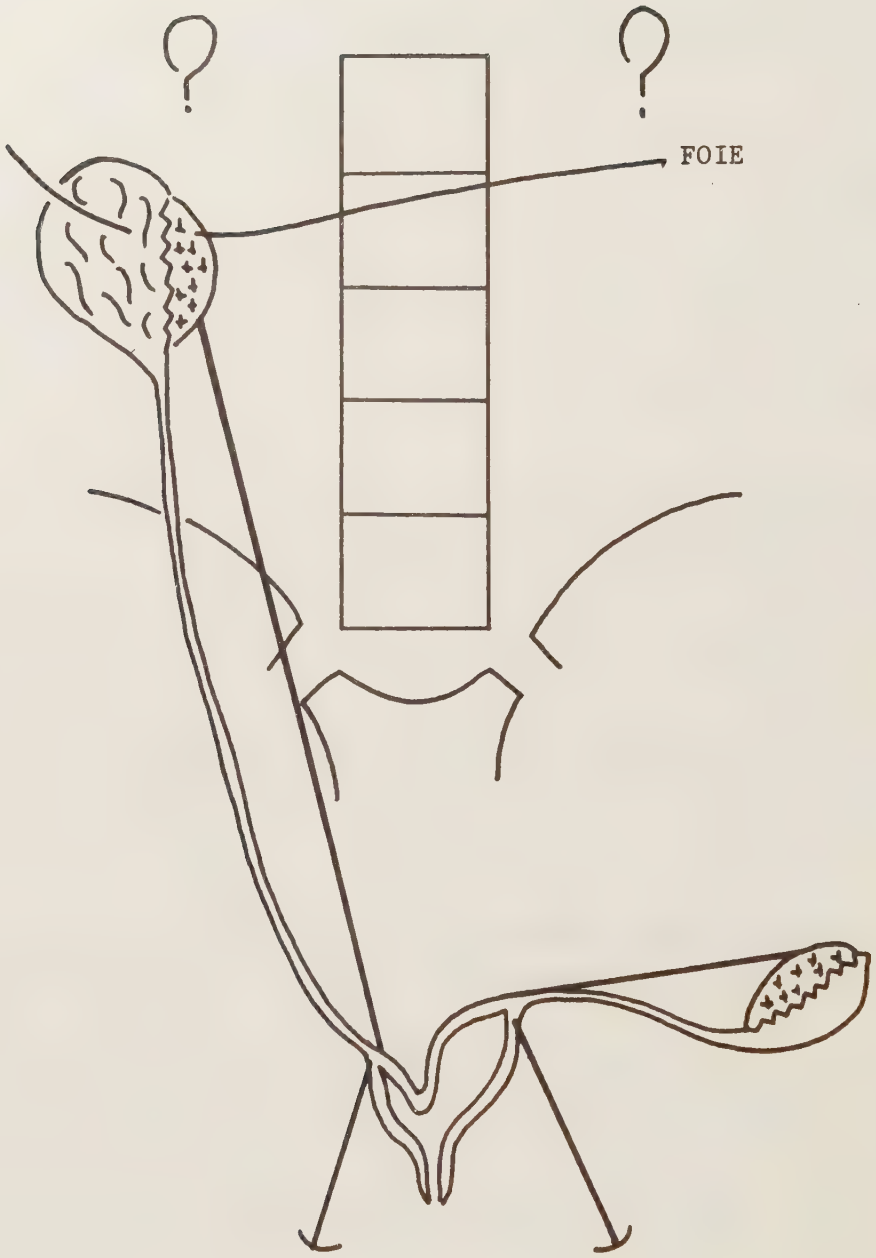
L'étude histologique précise l'absence de follicules primordiaux ou de follicules de De Graaf dans l'ovaire et la présence de nodules d'endométriose dans le myomètre.

Profil hormonal de ménopause précoce depuis l'âge de 22 ans : F.S.H. élevée, déficit oestrogénique complet, activité cortico-surrénale normale.

Appareil urinaire : ablation du rein gauche présacré à l'âge de 25 ans.

Caryotype : 46XX.

Conclusion : ectopie iliaque d'une gonade dysgénétique sans anomalie mullérienne ni rénale homolatérales, avec agénésie mullérienne et gonadique controlatérales et ectopie pelvienne du rein controlatéral.



DELANNOY ET GAUTIER. 1° cas

OBSERVATION DE DELANNOY ET GAUTIER. 1° cas (10)

Malade de 32 ans.

Consulte pour douleur du flanc droit avec altération de l'état général et anémie.

Histoire clinique :

- crises douloureuses se répétant depuis deux mois, localisées au flanc droit avec irradiation scapulaire droite
- deux mois auparavant, métrorragie avec évacuation de membranes; il existait alors un retard de règles d'une dizaine de jours. Le médecin traitant pose le diagnostic d'avortement.
- l'état général s'altére rapidement; un syndrome d'anémie se constitue, le taux de globules rouges est de 2 millions, tandis que la leucocytose reste normale.

Fécondité : deux grossesses à terme, un avortement spontané de six semaines.

Examen clinique : on note une tuméfaction douloureuse du flanc droit. L'examen au spéculum est négatif. Le toucher vaginal montre un Douglas libre, vide, l'absence de toute douleur, de tuméfaction annexielle.

Les examens para-cliniques, radiologiques en particulier, permettent d'éliminer un point de départ rénal ou hépato-vésiculaire.

Une hystérographie au lipiodol avait été pratiquée en 1947 pour exploration d'une stérilité et avait montré l'existence d'un hémi-utérus gauche de capacité normale et d'une trompe gauche normale et perméable, sans visualiser d'hémi-utérus droit.

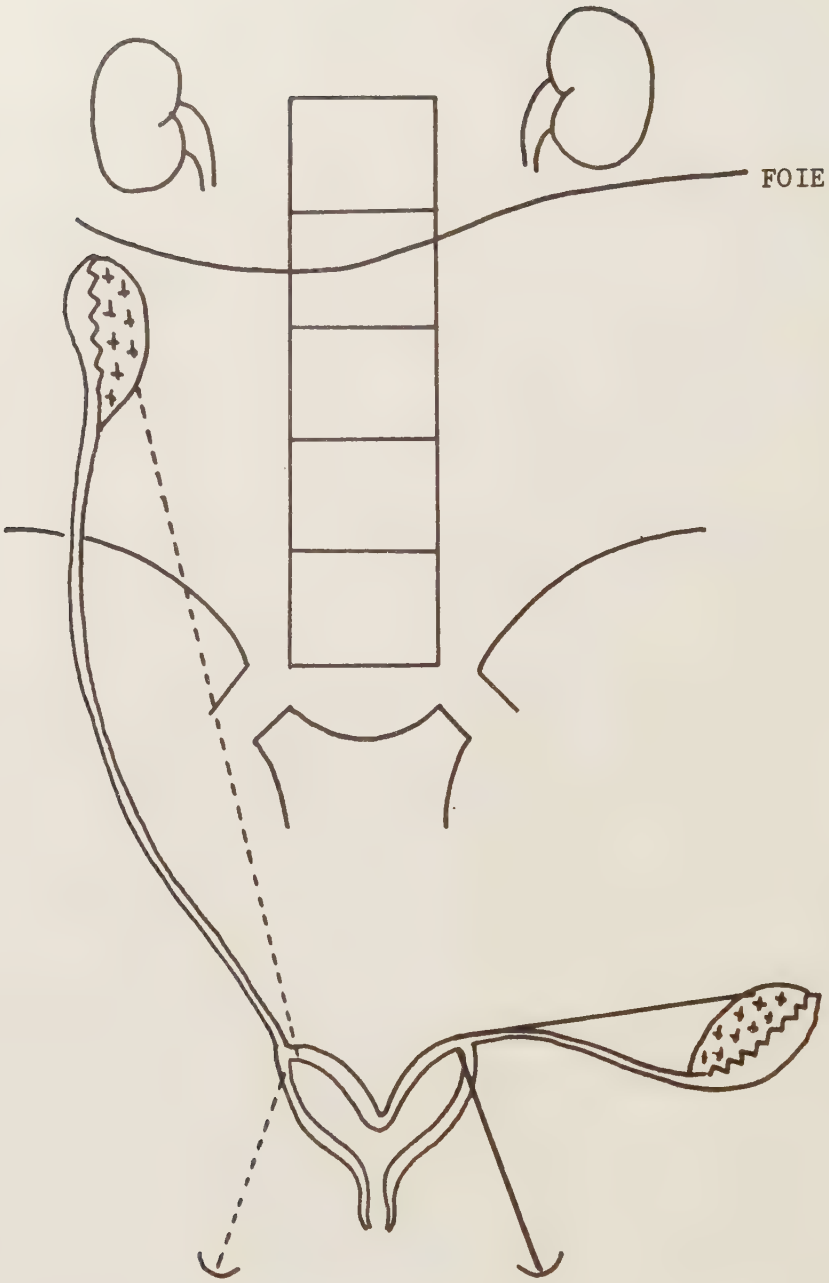
Le diagnostic posé est celui d'hématome volumineux collecté dans la région lombaire droite, probablement d'origine génitale. L'hématocèle par rupture de grossesse tubaire est évoquée mais la localisation sous-diaphragmatique et lombaire des signes est en désaccord avec cette hypothèse.

Laparotomie exploratrice :

- la tuméfaction du flanc droit correspondait à un volumineux hématome autour d'un hématosalpinx d'une trompe en situation ectopique, haute, lombaire, voisine de l'ovaire dans la même position. La trompe allongée verticalement et l'ovaire par un ligament utéro-ovarien trés étiré se raccordaient à un hémi-utérus droit atrophique, séparé de l'hémi-utérus gauche. Il s'agissait donc d'utérus pseudo-didelphes avec un seul col.
- les annexes gauches étaient en position normale.

L'examen anatomo-pathologique a montré que l'ovaire ectopique était normal et le siège d'un petit kyste folliculaire.

U.I.V. et caryotype : non mentionnés.



DELECOUR ET MONNIER.

OBSERVATION DE DELECOUR ET MONNIER. (11)

Consulte pour métrorragies douloureuses survenues depuis un retard de règles de 15 jours.
Fécondité : un avortement.
Examen clinique : l'examen abdominal indique la présence d'une tuméfaction de 4 cm de diamètre, dans la fosse iliaque droite, au voisinage de l'ombilic. Cette tuméfaction est arrondie, dure, sensible et immobile.
L'utérus est ramolli, le col utérin fermé, et les annexes ne sont pas perceptibles. Le diagnostic biologique de grossesse est négatif.

L'hystérographie :

- l'utérus est bicorne.
- la trompe droite est large, trés longue et présente au niveau du pavillon une flaque qui délimite de façon irrégulière la masse signalée par l'examen clinique.
  L'aspect radiologique est évocateur de la grossesse extra-utérine.

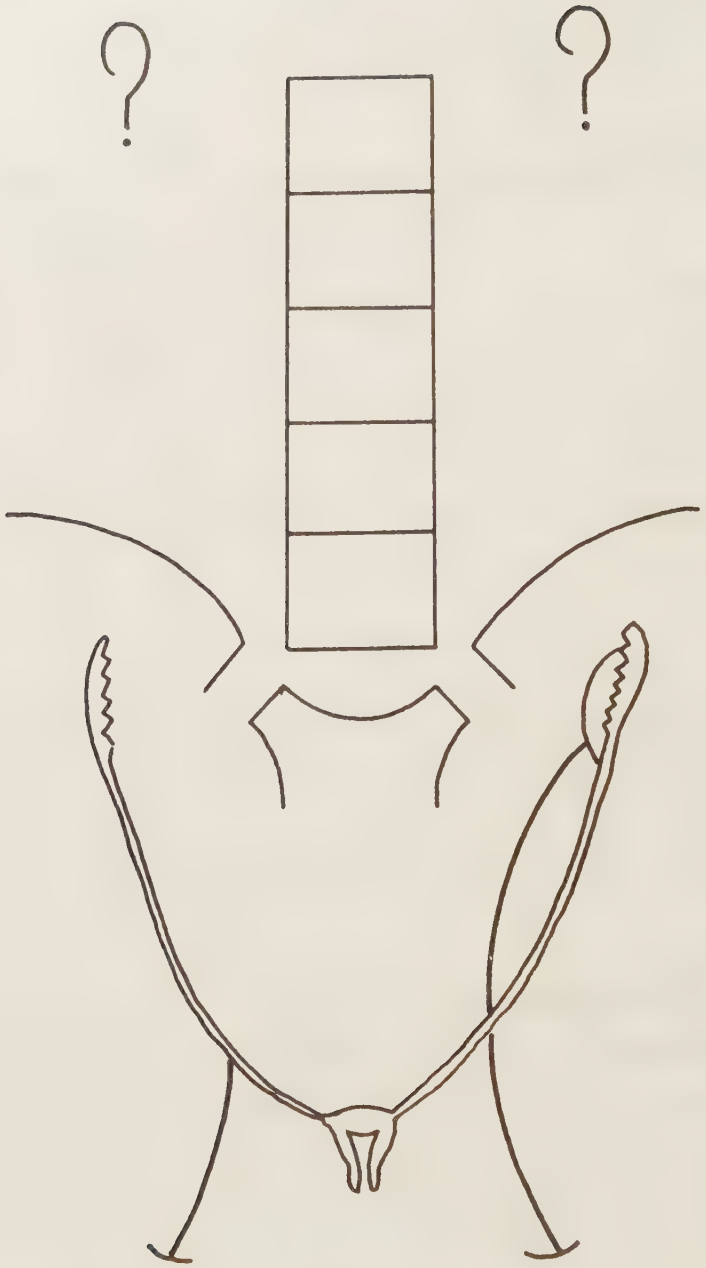
Laparotomie exploratrice :

- elle confirme la malformation utérine.
- la trompe droite présente un volumineux hématosalpinx. La trompe remonte trés haut et au niveau du pavillon un oeuf, entouré de caillots, sort en partie des franges. Il repose sur un ovaire volumineux; cet ovaire est plaqué contre la paroi abdominale postérieure et se trouve à courte distance du bord inférieur du foie.

L'examen anatomo-pathologique : la grossesse ectopique est confirmée mais l'étude histologique de l'ovaire ectopique dont une résection partielle a été pratiquée, n'est pas précisée.

U.I.V : appareil urinaire normal.
Caryotype : non précisé.

Conclusion : ectopie de l'ovaire associée à un défaut d'accolement, sans anomalie urinaire.



FER...Maria

OBSERVATION PERSONNELLE N° 5. FER...Maria.

Malade de 32 ans.
Consulte pour aménorrhée primaire.
Fécondité : nulligeste.
Examen clinique : trés importante atrophie génitale.

Coelioscopie :

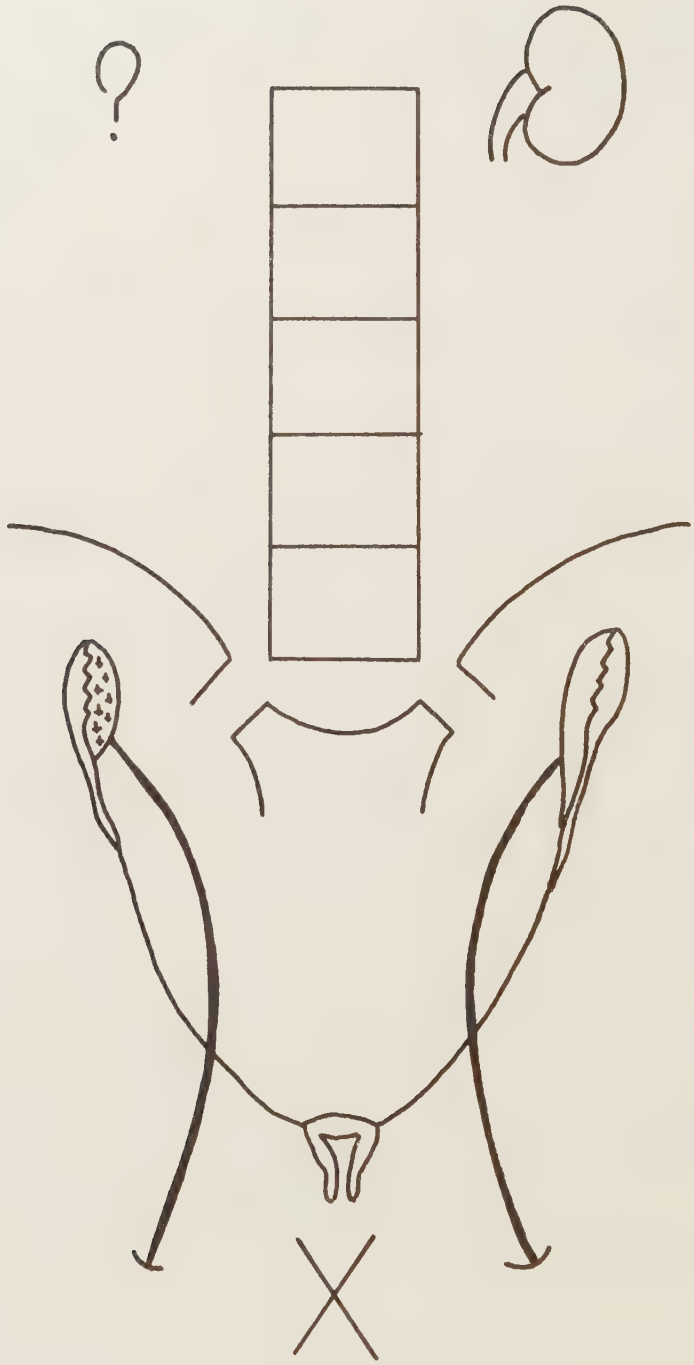
- utérus réduit à une mince lame transversale.
- à gauche : . gonade grosse comme une amende, de siège ectopique au niveau du détroit supérieur.
  . le ligament utéro-ovarien et le ligament rond ne s'insèrent pas au niveau de la corne utérine mais croisent la trompe à distance de l'utérus.
- à droite : . l'ovaire n'est pas visible en coelioscopie.
  . le ligament rond droit semble naître à distance de la corne utérine.
- on pratique une biopsie de l'ovaire gauche.

Bilan endocrinien : insuffisance ovarienne primaire.

- F.S.H. comprise entre 40 et 80US.
- aprés stimulation-freinage : on ne trouve que des traces de pregnandiol et 10 microgrammes d'oestrogènes totaux.

Biopsie de l'ovaire : albuginée épaisse et scléreuse, stroma contenant plusieurs formations kystiques mucoïdes.
U.I.V : non faite.
Caryotype : 46 XX.

Conclusion : ectopie de l'ovaire avec importante hypotrophie utérine, insuffisance ovarienne, défaut d'accolement du ligament inguinal à l'utérus.



WALKER

OBSERVATION DE WALKER (50)

Jeune fille de 18 ans.

Consulte pour des douleurs de la fosse iliaque gauche.

Fécondité : nulligeste.

Antécédents : quatre ans auparavant, cette jeune fille a été hospitalisée pour des douleurs de la fosse iliaque droite qui ont conduit le chirurgien à pratiquer une incision de Mac Burney. Cette incision avait donné accés à un ovaire droit en position iliaque, situé derrière le caecum et noyé dans un amas de caillots. Une ovariectomie avait été pratiquée. L'examen anatomo-pathologique montrait des follicules primordiaux et des follicules de De Graaf.

Examen clinique :

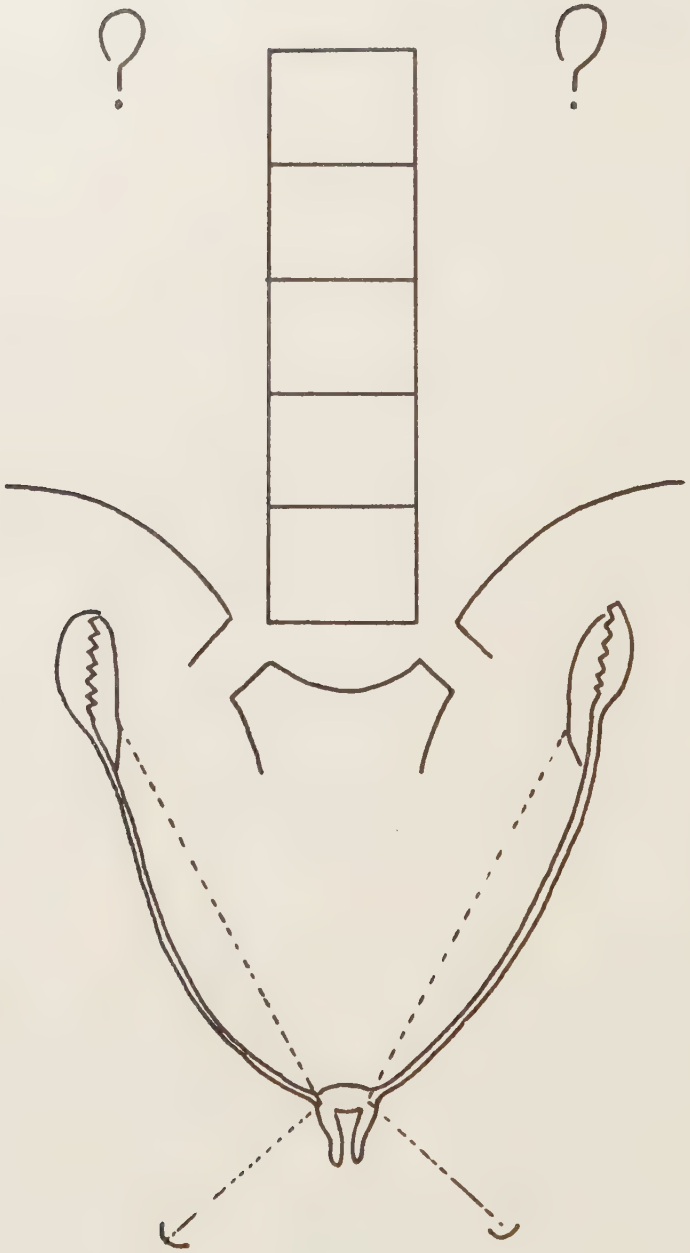
- la fosse iliaque gauche est douloureuse.
- on ne palpe pas de masse.
- les caractères sexuels secondaires sont normalement développés.
- mais il n'existe pas d'orifice vaginal.

Laparotomie exploratrice :

- l'utérus est trés petit, hypotrophique.
- de chaque corne utérine se détache un cordon latéral qui chemine dans un feuillet péritonéal évoquant un ligament large miniature, et se dirigeant vers les parois pelviennes où l'on trouve les trompes de Fallope.
- chaque trompe n'est représentée que par un pavillon et une petite portion tubaire adjacente reliée à l'utérus hypotrophique par le cordon fibreux.
- l'ovaire gauche est situé au niveau de la crête iliaque, à 5 cm du pôle inférieur du rein.
- de l'extrémité inférieure de l'ovaire se détache un cordon fibreux qui se dirige vers le canal inguinal.

Appareil urinaire : le rein gauche est présent, le rein droit n'est pas mentionné.

Conclusion : ectopie bilatérale des ovaires avec agénésie mullérienne partielle, hypotrophie utérine, défaut d'accolement du ligament inguinal à l'utérus.



SERMENT et Coll.

OBSERVATION DE SERMENT et Coll. (48)

Femme de 24 ans.

Consulte pour aménorrhée primaire.

Fécondité : nulligeste.

Examen clinique : pas de développement des caractères sexuels secondaires, début de pilosité.

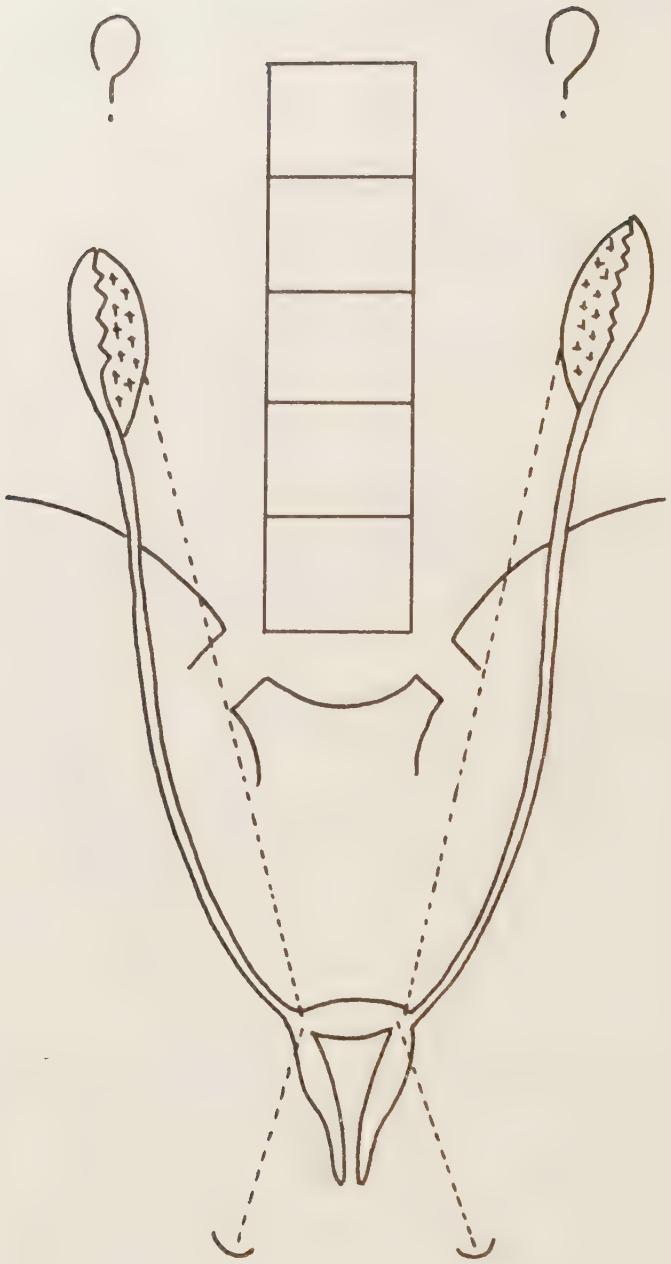
Coelioscopie : - petit utérus minuscule.
- deux ovaires en noyaux de dattes, blancs nacrés, allongés, en position très haute, au-dessus du détroit supérieur.

Activité ovarienne : hypoplasie moyenne.
- nombreuses formations folliculaires microkystiques.
- F.S.H. 60 US puis 5 US.
- biopsie d'endomètre : carence folliculinique majeure.

U.I.V : non mentionnée.

Caryotype : 46 XX.

Conclusion : ectopie bilatérale des ovaires avec hypotrophie utérine et hypoplasie ovarienne.



HARTMANN et Coll. 1° cas

OBSERVATION DE HARTMANN et Coll. 1° cas (21)

Femme de 30 ans.
Consulte pour stérilité.
Fécondité : une grossesse par la suite.

Coelioscopie : - utérus de forme et en position normales.
- les ovaires sont en ectopie lombaire, plus accentuée à droite. Ils sont trés allongés et aplatis.

Activité ovarienne : normale d'aprés la courbe thermique et la biopsie d'endomètre.
U.I.V. et Caryotype : non mentionnés.

Conclusion : ectopie bilatérale isolée des ovaires.

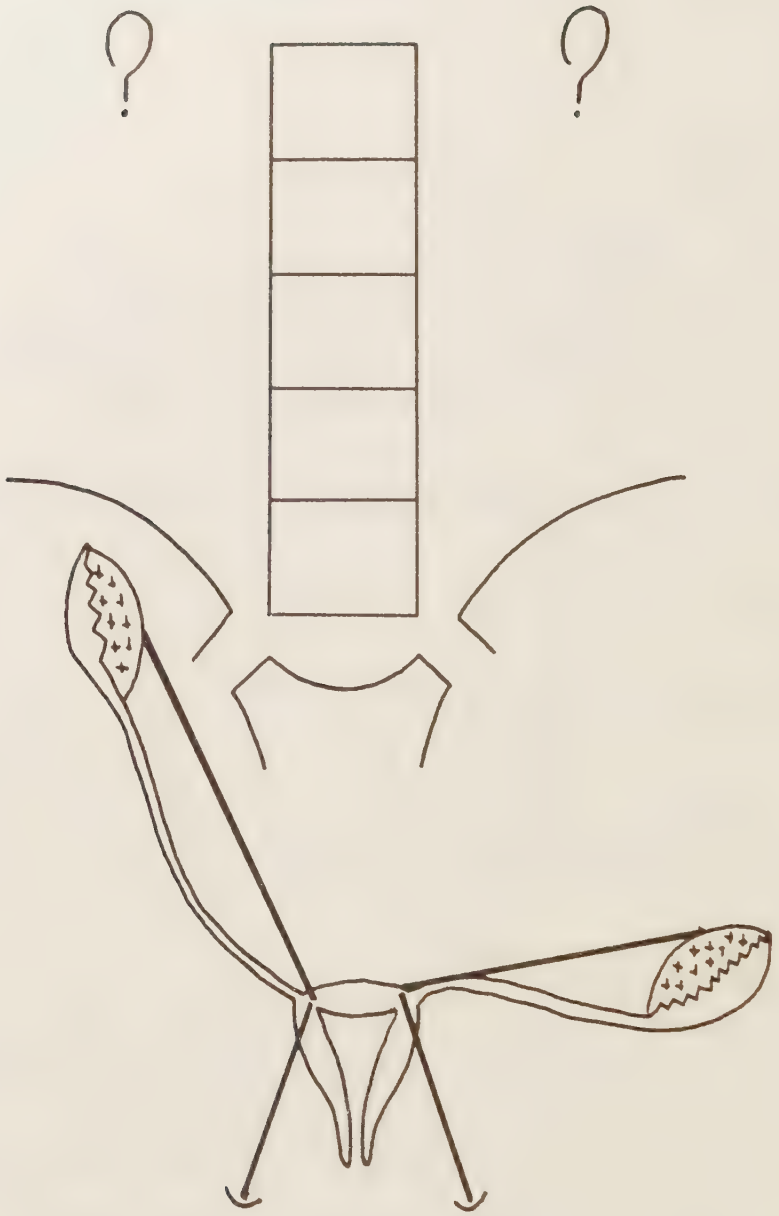
OBSERVATION DE HARTMANN et Coll. 2° cas (21)

Consulte pour aménorrhée secondaire.
Fécondité : deux avortements spontanés, un accouchement normal.
Hystérographie : - amputation tubaire gauche (annexectomie dans les antécédents pour torsion de kyste de l'ovaire.)
- élongation considérable de la trompe droite dont le pavillon est situé en regard de la 4° vertèbre lombaire.

La coelioscopie confirme ces données.
Exploration hormonale :
- oestrogénes totaux : 30 mcg.
- pregnandiol : 0,46 mg.
- F.S.H. entre 5 et 10 US.
- n'a pas réagi au clomid ni au test de Netter.

U.I.V. normale (mais il existe une bifidité pyélocalicielle bilatérale.)
Caryotype : non mentionné.

Conclusion : ectopie bilatérale isolée des ovaires.



FERRY.

OBSERVATION DE FERRY (18)

Malade de 44 ans.

Consulte pour syndrome abdominal aigu douloureux s'accompagnant d'hyperthermie.

Fécondité : stérilité conjugale involontaire.

Antécédents : péritonite appendiculaire.

Examen clinique : - tuméfaction pelvienne d'une part.
- on retrouve d'autre part, une masse iliaque droite profonde, fixée, douloureuse.

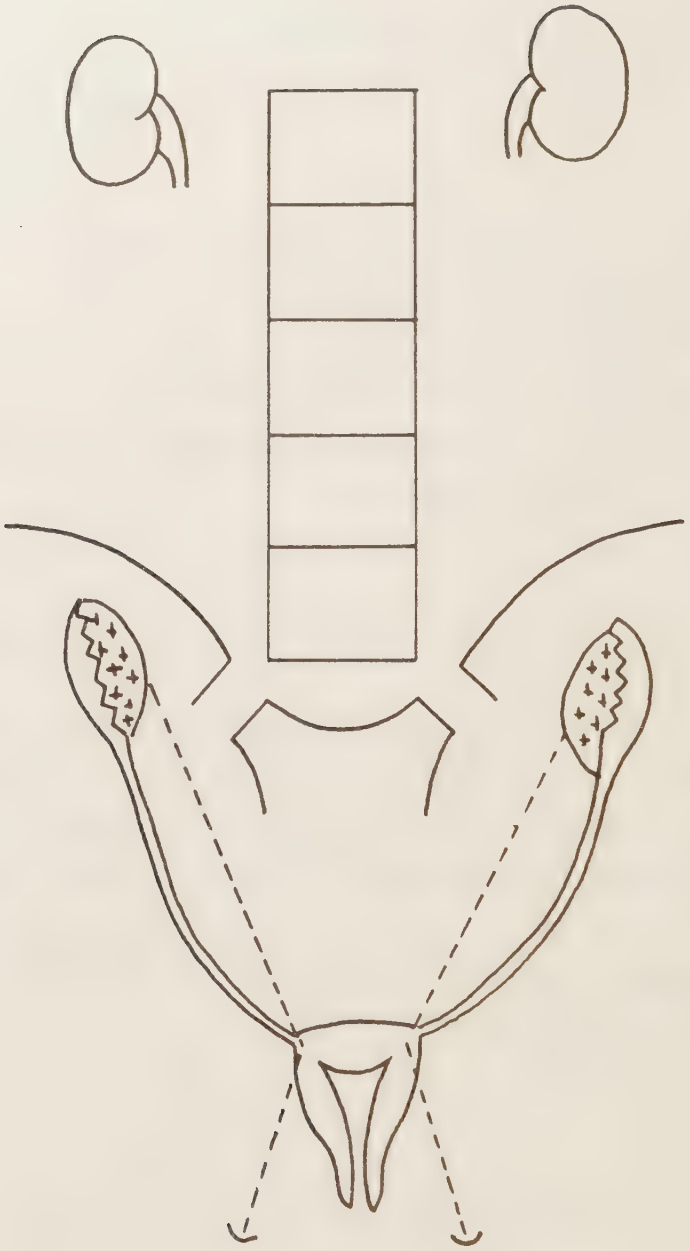
Laparotomie exploratrice :
- la masse pelvienne est un abcés de l'ovaire gauche intra-ligamentaire.
- à droite, la trompe de Fallope, enflammée, s'étire obliquement vers le haut et la droite, franchit le détroit supérieur et disparaît derrière le caecum; en dedans d'elle monte le ligament utéro-ovarien. L'ovaire est rétro-caecal.

Examen anatomo-pathologique : parenchyme ovarien fonctionnel avec follicules et corpora albicandia au niveau de l'ovaire ectopique.

U.I.V. non mentionnée.

Caryotype : non mentionné.

Conclusion : ectopie iliaque de l'ovaire isolée.



PIDCOCK

OBSERVATION DE PIDCOCK. (43)

Jeune fille de 15 ans.

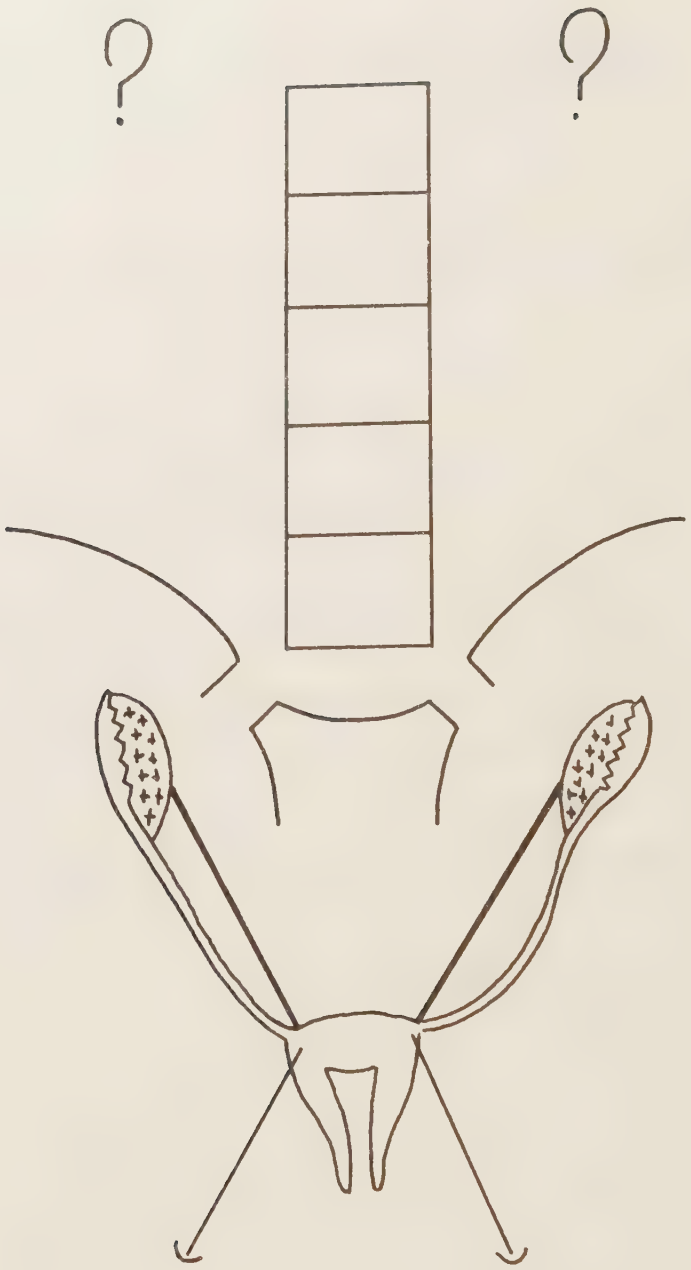
Consulte pour douleurs de la fosse iliaque droite. Le diagnostic d'appendicite est évoqué.

Fécondité : nulligeste.

Laparotomie exploratrice :

- on ne retrouve pas l'appendice en position iliaque. Le caecum est découvert au niveau de la grande courbure de l'estomac, un long appendice bulbeux y est appendu.
- L'ovaire droit est situé au niveau de l'épine iliaque antéro-supérieuredroite.
- l'ovaire gauche est dans la même situation topographique.
- mise à part leur longueur extrême, les trompes sont normales.
- l'utérus est hypotrophique.
- on note sur l'ovaire droit une rupture récente de follicule.
- les reins présentent sur leur surface une lobulation foetale.

Conclusion : ectopie bilatérale des ovaires isolée.



WLA...Liliane.

OBSERVATION PERSONNELLE N° 6. WLA...Liliane.

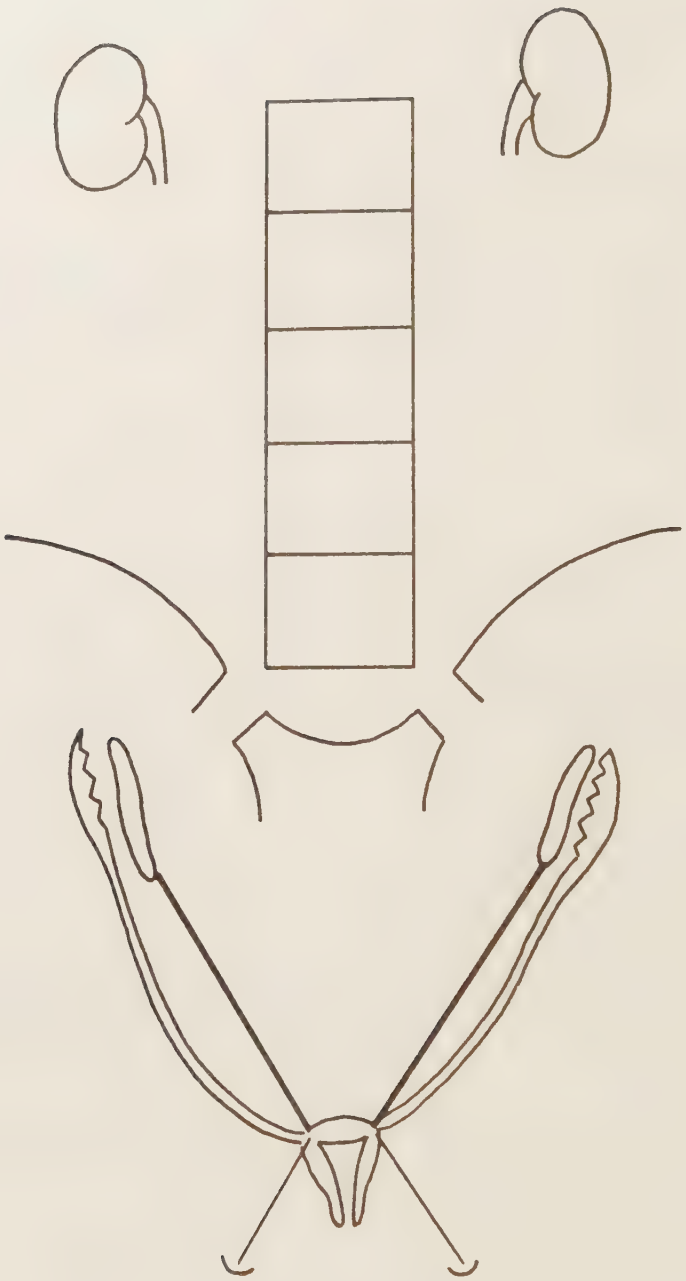
Malade de 24 ans.
Consulte pour algoménorrhée et stérilité primaire.
Coelioscopie : - trompes normales des deux côtés.
- les ovaires sont en situation haute, le droit est dystrophique.
Activité ovarienne : aprés épreuve de stimulation-freinage, on note :
- oestrogénes totaux : 95 mcg.
- pregnandiol : 7 mg.
- A+E : 3,5.
U.I.V. : non faite.
Caryotype : 46 XX.
Conclusion : ectopie bilatérale isolée des ovaires.

OBSERVATION PERSONNELLE N° 7. BAN...Evelyne.

Malade de 24 ans.
Consulte pour stérilité secondaire.
Antécédents : deux avortements provoqués.
Coelioscopie : - utérus normal.
- les ovaires sont de taille normale, mais en situation haute dans le pelvis. Il existe un corps jaune kystique sur l'ovaire droit.
Activité ovarienne : aprés épreuve de stimulation-freinage : oestrogènes totaux 40 mcg, pregnandiol 6mg, A+E 5,5.
U.I.V : non faite.
Caryotype : 46 XX.
Conclusion : ectopie bilatérale isolée des ovaires.

OBSERVATION PERSONNELLE N° 8. BUN...Martine.

Malade de 22 ans.
Consulte pour douleurs pelviennes.
Fécondité : deux grossesses à terme.
Coelioscopie : - les annexes sont en position iliaque haute.L'ovaire gauche est petit, à corticale extrêmement dense. L'ovaire droit est gros.
Biopsie de l'ovaire : ovaires histologiquement fonctionnels.
U.I.V. et Caryotype : non faits.
Conclusion : ectopie bilatérale isolée des ovaires.



KOS...Chantal.

OBSERVATION PERSONNELLE N° 9. KOS...Chantal.

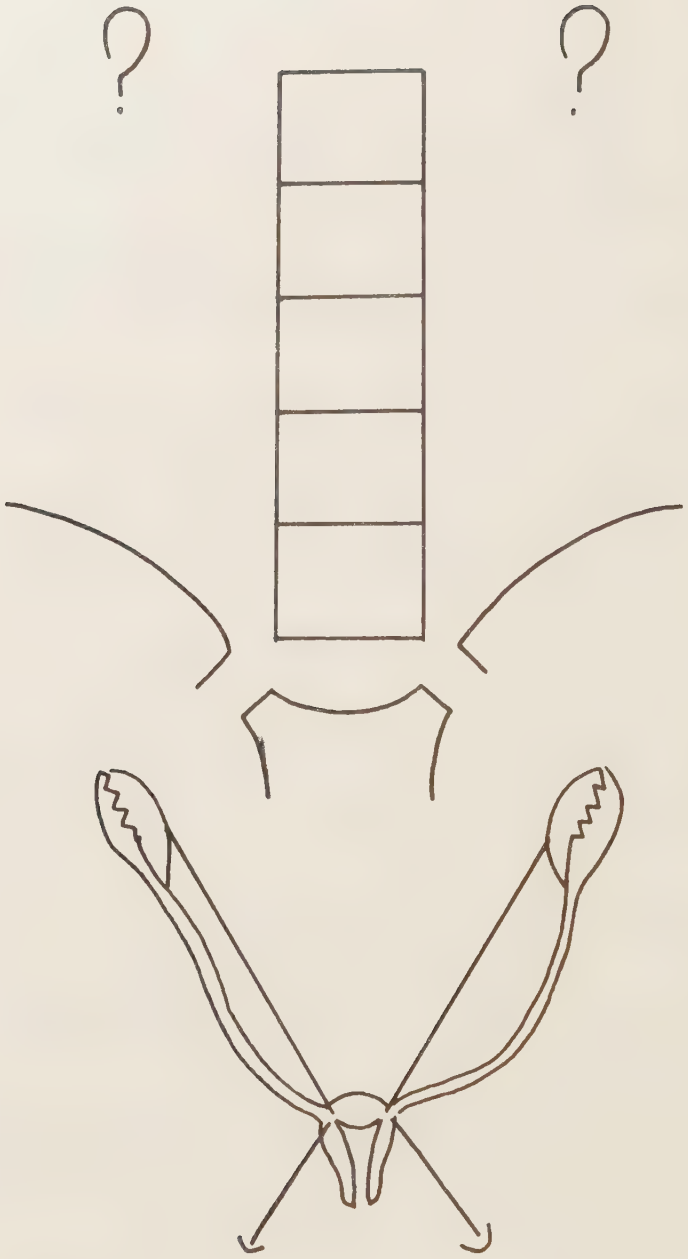
Malade de 23 ans.
Consulte pour stérilité primaire.
Examen clinique : utérus latéro-dévié à droite, de petit volume.
Laparotomie : - utérus hypoplasique.
- ovaires allongés, blancs, lisses, présentant deux petits follicules à gauche, d'aspect dysgénétique. Ils sont situés au niveau des vaisseaux iliaques.
- les trompes,grêles, sont également haut situées.
- les ligaments utéro-ovariens sont allongés.
Activité ovarienne : décalages thermiques rares sur la courbe de température.
Biopsie de l'ovaire : ovarite scléro-kystique avec sclérose importante.
U.I.V : normale.
Caryotype : proportion anormale de XO à un premier examen. 10 % de XO à un deuxième examen.

OBSERVATION PERSONNELLE N° 10. STE...Viviane.

Malade de 18 ans.
Consulte pour douleurs pelviennes et retard pubertaire.
Fécondité : nulligeste.
Examen clinique : caractères sexuels secondaires peu développés.
Coelioscopie : - utérus hypoplasique.
- les trompes sont normales, les deux ovaires sont haut situés au niveau du promontoire. Pas de corps jaune visible. Il existe un follicule sur l'ovaire gauche.
U.I.V. et Caryotype : non faits.
Conclusion : ectopie bilatérale des ovaires.

OBSERVATION PERSONNELLE N° 11. LEV...Françoise.

Malade de 43 ans.
Consulte pour algoménorrhée.
Fécondité : une grossesse à terme.
Coelioscopie : - utérus en bonne position, hypotrophique.
- les trompes sont normales des deux côtés, les ovaires sont allongés, fusiformes, hauts situés. Il y a un corps jaune sur l'ovaire droit.
U.I.V. et caryotype : non faits.



HOA...Ghislaine.

OBSERVATION PERSONNELLE N° 12. HOA...Ghislaine.

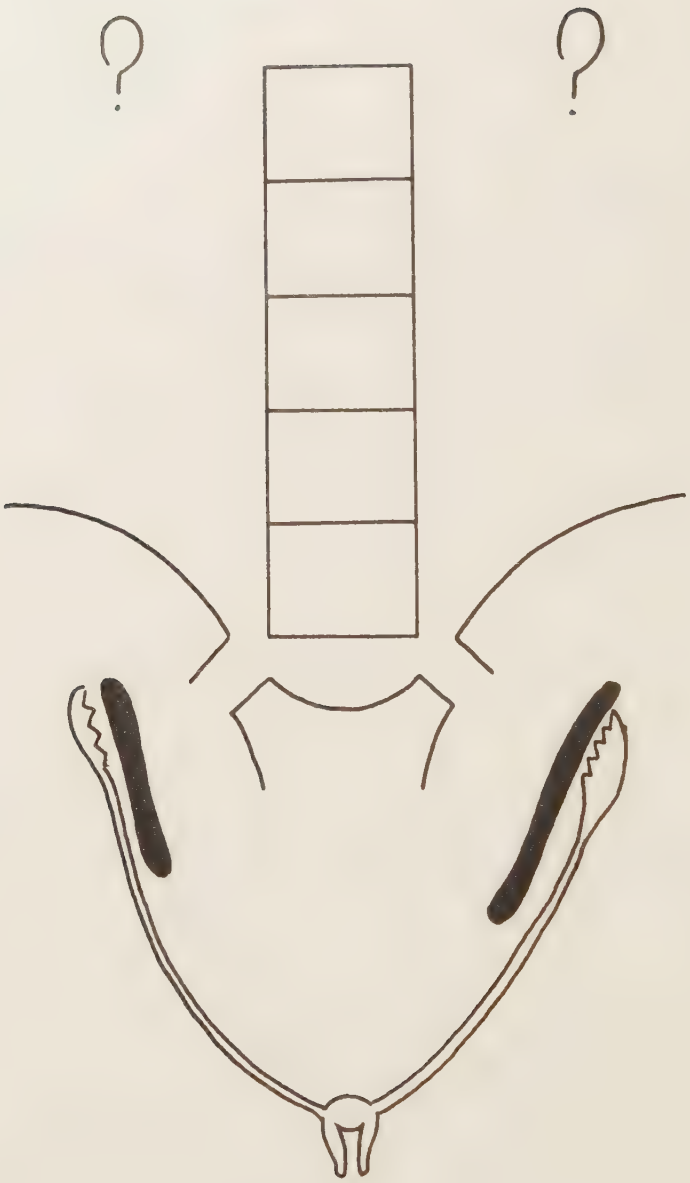
Enfant de 7 ans 1/2.
Consulte pour des métrorragies.
Examen clinique : importante vaginite (culture pure de perfringens pouvant expliquer à elle seule les métrorragies.)
Coelioscopie : appareil génital d'aspect infantile avec :
- utérus aplati d'avant en arrière, réduit à une mince lame transversale.
- Ovaires situés au niveau du détroit supérieur, blancs, lisses, de taille normale.
- trompes normales des deux côtés.

U.I.V : non faite.
Caryotype : non fait.
Conclusion : ectopie iliaque bilatérale des ovaires.

OBSERVATION PERSONNELLE N° 13. BOU...Yvette.

Malade de 37 ans.
Consulte pour des douleurs pelviennes chroniques.
Fécondité : trois grossesses à terme.
Coelioscopie : - l'utérus est normal.
- l'ovaire droit est en position iliaque, au niveau de la margelle du petit bassin. Un corps jaune est visible à son niveau.
- l'ovaire gauche, cérébriforme, est en position normale.

U.I.V. et Caryotype : non faits.
Conclusion : ectopie iliaque de l'ovaire droit.



CHA...Patricia.

OBSERVATION PERSONNELLE N° 14. CHA...Patricia.

Jeune fille de 16 ans.
Consulte pour retard staturo-pondéral.
Fecondité : nulligeste.
Examen clinique : aspect évocateur du syndrome de Turner.
Coelioscopie : - petit utérus atrophique.
- les pavillons tubaires sont en ectopie lombaire.
- les gonades sont représentées par des bandelettes fibreuses également en ectopie lombaire. Biopsie ovarienne.

Activité ovarienne : G.U.T = 24 US.
Biopsie ovarienne : bandelette fibreuse sans organite semblant confirmer le syndrome de Turner.

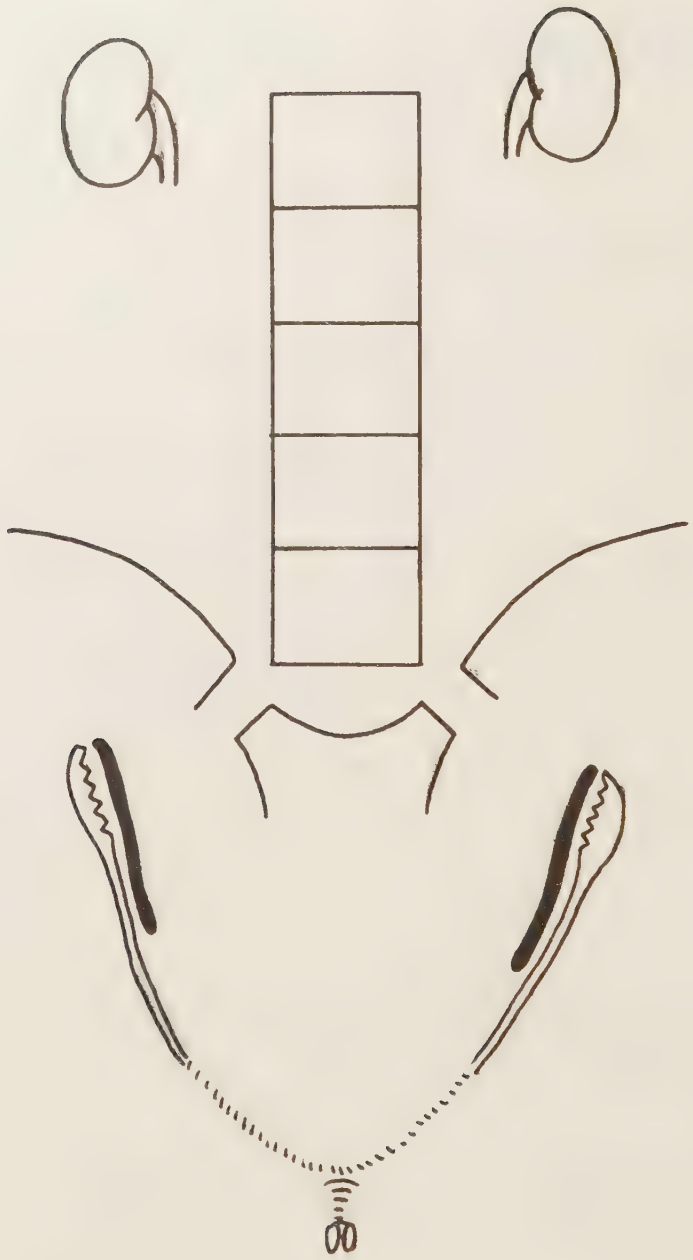
U.I.V : non faite.
Absence de chromatine sexuelle.
Conclusion : ectopie lombaire des gonades.

OBSERVATION PERSONNELLE N° 15. CLI...Gisèle.

Malade de 29 ans.
Consulte pour aménorrhée primaire.
Fécondité : nulligeste.
Coelioscopie : - petit utérus.
- trompes filiformes, tendues de la corne utérine à la région lombaire.
- les ovaires sont représentés par de trés minces bandelettes tendues jusqu'à la margelle du petit bassin. Biopsie impossible.

Activité ovarienne :
- biopsie d'endomètre : atrophie liée à une insuffisance hormonale globale.
- G.U.T : entre 3 et 40 US.
- aprés épreuve de stimulation-freinage : pregnandiol = traces, oestrogènes totaux à 15 mcg.

U.I.V : non faite. Caryotype : 46 XO.



TON...Nadine.

OBSERVATION PERSONNELLE N° 16. TON...Nadine.

Jeune fille de 16 ans.

Consulte pour retard pubertaire et aménorrhée primaire.

Examen clinique : - aspect évocateur du syndrome de Turner.
- atrophie vulvaire.
- petit col normal, infantile; absence de toute formation au-dessus de lui.

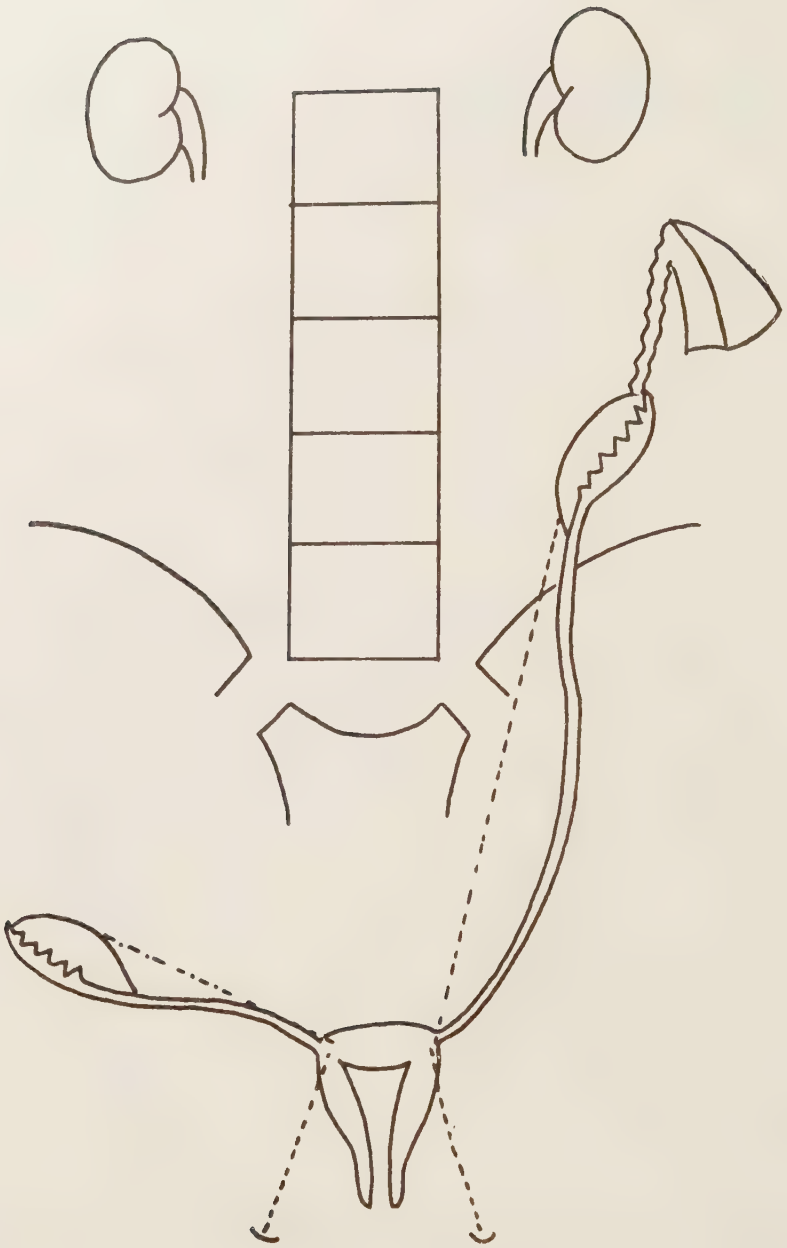
Coelioscopie : - agénésie utérine.
- il existe une bandelette transversale, entre la vessie et le Douglas, réunissant deux petits cordons tubaires étirés jusque dans la fosse iliaque et terminés par un petit pavillon.
- sous les trompes, on trouve une petite bandelette fibreuse, blanchâtre, à cheval sur les vaisseaux iliaques. Biopsie impossible.

Activité ovarienne :
- F.S.H. comprise entre 6 et 18 US.
- oestrogènes totaux inférieurs à 10 mcg / 24 heures.
- pregnandiol : 0,53 mg / 24 heures.

U.I.V : normale.

Caryotype : 46 XO.

Conclusion : gonades turnériennes en ectopie iliaque associées à une agénésie partielle des canaux de Muller, sans anomalie rénale.



PUTSCHAR et MANION.

OBSERVATION DE PUTSCHAR ET MANION. (46)

Putschar et Manion présentent le cas d'une ectopie de l'ovaire associée à une fusion spléno-gonadale découverte à l'autopsie d'un mort-né de sexe féminin.

La rate,située en position normale, présente un prolongement naissant de son pôle supérieur. Ce prolongement se rattache vers le bas à une annexe imparfaitement descendue,entre la trompe et l'ovaire.

Les trompes, les ovaires, l'utérus sont normaux.

Histologiquement, il y a fusion complète entre le prolongement splénique et l'ovaire par un tissu fibreux.

Il n'a pas été noté d'autre anomalie viscérale; par contre ce mort-né présentait de multiples anomalies morphologiques.

OBSERVATION DE HOCHSTETTER. (22)

HOCHSTETTER présente le cas d'une ectopie de l'ovaire associée à une fusion spléno-gonadale découverte à l'autopsie d'un nouveau-né de sexe féminin thoracopage.

Un prolongement splénique, né du pôle supérieur de la rate, vient se fusionner avec l'ovaire gauche imparfaitement descendu.

Par ailleurs, il existe deux nodules spléniques intra-ovariens.

Des vaisseaux et nerfs ovariens gauches, naissent des collatérales destinées aux deux nodules spléniques et au prolongement splénique.

D'autres anomalies ont été retrouvées :

- trois rates accessoires : deux au niveau du hile de la rate, une dans le ligament gastro-splénique.
- un intestin grêle constitué par le seul jéjunum; un diverticule de Meckel en rapport avec le pancréas; un tronc commun pour les artères coeliaque, mésentérique supérieure, et diaphragmatique inférieure.

E T U D E C L I N I Q U E

L'étude statistique des vingt cas publiés dans la littérature et de nos seize observations personnelles nous conduit à insister sur plusieurs points particuliers.

1°. L'âge des malades :

Exception faite des deux cas de fusion spléno-gonadale où l'ectopie ovarienne a été une découverte autopsique chez des nouveaux-nés, l'anomalie a été reconnue :

- une fois avant la puberté (enfant de 7 ans 1/2).
- 33 fois en période théorique d'activité génitale.
- jamais aprés la ménopause.

Il nous parait normal qu'une anomalie ovarienne se révèle en période d'activité de l'ovaire, hormis l'éventualité d'une torsion d'annexe avant la puberté.

2°. Les motifs de consultation :

Les signes révélateurs sont variables. Toutefois nous avons été frappés par la fréquence des douleurs.

A) Les douleurs: elles ont été notées dans seize observations.

1°) Dix fois il s'agissait d'un syndrome abdominal aigu ayant conduit les chirurgiens à pratiquer une laparotomie (ou une coelioscopie):

- 2 fois avec le diagnostic d'appendicite (observation de Evans et observation de Pidcock).
- une fois avec le diagnostic de rupture secondaire de rate (observation de Farah).
- une fois avec le diagnostic de grossesse extra-utérine (observation personnelle n° 1).
- une fois avec le diagnostic imprécis d'abcés cloisonné (observation de Ferry).

- deux fois la diagnostic de grossesse extra-utérine a été évoqué avec des réserves (1° observation de Delannoy, observation de Delecour).
- trois fois aucun diagnostic n'est évoqué (observations de Kent, de Nichols, de Forbes).

En fait, seule la laparotomie a permis de reconnaître la cause exacte de ces douleurs :

- dans un cas, les douleurs étaient dues à une annexite (observation de Ferry).
- deux fois à une grossesse extra-utérine (observations de Delecour, et 1° observation de Delannoy).
- une fois à un hémopéritoine par rupture hémorragique d'un kyste folliculaire (observation de Forbes).
- trois fois à un kyste de l'ovaire (observations de Kent, Nichols, de Farah).
- trois fois l'ovaire était ectopique, sans pathologie de voisinage (observations de Pidcock, de Evans et observation personnelle n° 1).

Ainsi, ces crises douloureuses paraissent beaucoup plus souvent liées à une pathologie associée qu'à l'ectopie ovarienne elle même. Evans signale la totale disparition des douleurs après ablation de l'ovaire ectopique. Pidcock s'est limité à une exploration abdominale mais ne décrit pas l'évolution de la symptomatologie; il pense toutefois que les douleurs étaient dues à l'ectopie ovarienne. Dans notre observation, la malade a seulement subi une coelioscopie, les douleurs ont disparu dans les suites opératoires immédiates.

2°) Les douleurs pelviennes chroniques ont été relevées dans sept observations :

- dans cinq de nos observations personnelles (n° 6, 8, 10, 11, 13) une coelioscopie a été pratiquée ne retrouvant aucune pathologie associée. On peut donc penser que l'ectopie de l'ovaire est à l'origine de ces douleurs; cela nous paraît en fait peu probable, bien d'autres organes pouvant être en cause.
- dans l'observation de Walker, l'ectopie de l'ovaire est peut être la cause des douleurs :

à 14 ans cette jeune fille a été opérée par incision de Mc Burney pour syndrome douloureux de la fosse iliaque droite. Cette incision a donné accès à un ovaire droit situé derrière le caecum et noyé dans un amas de caillots. On peut penser que la symptomatologie douloureuse était alors due à une rupture hémorragique d'un kyste folliculaire. L'ovaire a été enlevé et les douleurs ont disparu.

Toutefois, quatre mois après l'intervention, cette jeune fille se plaint de douleurs identiques localisées maintedans la fosse iliaque gauche. Ces douleurs sont d'abord intermittentes mais sans périodicité mensuelle, puis deviennent continues rendant impossible toute activité professionnelle. Quatre ans après la première intervention elle est à nouveau opérée, par incision médiane. De multiples malformations génitales sont alors découvertes, toutefois, l'auteur ne mentionne pas de lésion pouvant être la cause évidente de ce syndrome douloureux. L'ovaire gauche est peut-être à l'origine des douleurs mais étant unique, il n'est pas retiré. Le chirurgien se contente de le fixer dans la fosse iliaque gauche pour prévenir une torsion de son pédicule, et de pratiquer une dénervation ovarienne et utérine. Il semble que cette intervention ait entraîné une régression de la symptomatologie clinique, toutefois l'évolution à long terme n'est pas précisée.

- dans l'observation de Belaisch, une hystérectomie totale a été pratiquée pour douleurs pelviennes persistantes après constatation d'un taux très élevé de F.S.H.; il est à noter l'existence de petits nodules d'endométriose dans le cul-de-sac de Douglas.
  Ici encore, l'ectopie ovarienne ne nous paraît pas être la cause des douleurs.

B) Les autres circonstances de diagnostic ont été :

1°) Une aménorrhée primaire : huit fois.
Mais dans ces huit observations il existait une cause évidente à cela :

- trois syndromes de Turner (observations personnelles n° 14, 15, 16).
- deux absences congénitales de vagin (observation de Capelle et 2° observation de Delannoy). Ainsi qu'un syndrome de Rokitansky (observation personnelle n° 4).
- deux insuffisances ovariennes primitives (observation de Serment et observation personnelle n° 5).

2°) Une aménorrhée secondaire : un cas (2° observation de Hartmann).

3°) Une stérilité primaire : trois cas.
Dans la première observation de Hartmann et dans notre deuxième observation personnelle, les patientes ont par la suite été enceintes.
Dans notre observation n° 9, il s'agit d'une mosaïque XX/XO.

4°) Une stérilité secondaire : un cas.(observation personnelle n° 7).
Notons que cette patiente présente une hyperandrogénie ovarienne.

5°) Un bilan d'accouchements prématurés à répétition : un cas.(observation personnelle n° 3). Ces accidents étaient vraisemblablement dus à la malformation utérine (utérus unicorne).

6°) Métrorragies : un cas. (observation personnelle n° 12). Les métrorragies étaient en fait dues à une importante vaginite.

Ainsi, ces motifs, qui ont conduit à pratiquer une laparotomie ou une coelioscopie, et permis de déceler l'ectopie ovarienne, ne paraissent pas en être la conséquence.

3°. Le diagnostic :

A) Cliniquement, si parfois une masse a pu être perçue correspondant à :
- un kyste de l'ovaire ectopique (observations de Kent et de Nichols)
- un abcès de l'ovaire ectopique (observations de Delecour et de Delannoy).
- une grossesse extra-utérine dans une trompe ectopique (observation de Ferry).

la localisation exclusivement abdominale de cette masse va contre son origine ovarienne; bien d'autres diagnostics peuvent être évoqués.

B) L'hystérographie :

Elle a été pratiquée dans six observations.

- Elle ne permet pas, bien sûr, d'évoquer le diagnostic quand la trompe est indépendante de l'utérus (observations personnelles n° 2 et 3).
- Dans l'observation de Belaisch, l'aspect radiologique de la trompe n'est pas précisé.
- Dans la première observation de Delannoy et Gautier, le lipiodol n'apas injecté l'hémi-utérus et la trompe ectopique droits.
- Dans deux observations (Delecour et 2° observation de Hartmann), l'hystérographie montre une élongation tubaire considérable.

L'hystérographie n'est donc évocatrice que dans deux observations sur six. Par ailleurs, elle permet seulement de diagnostiquer l'ectopie tubaire mais jamais d'affirmer qu'un ovaire ectopique lui est associé; en effet, on peut rencontrer des trompes en situation lombaire tandis que les ovaires se trouvent dans le petit bassin (observation de Caby rapportée dans la thèse de Huguet (24).

C) Le diagnostic est le plus souvent fait par :

- La coelioscopie : dans vingt observations.

  C'est le cas dans la totalité de nos observations, dans celles de Hartmann et dans le cas de Serment.

  18 fois il s'agissait d'ectopie iliaque, deux fois d'ectopie lombaire.

  Il est normal que l'ovaire en ectopie iliaque soit facilement visible en coelioscopie. L'ovaire en ectopie lombaire est plus difficile à voir, et,comme le fait remarquer Hartmann au cours d'une discussion faisant suite à une communication à la Société Française de Gynécologie, nous pensons que l'intérêt pratique est de savoir rechercher l'ovaire très haut dans les cas d'agénésie partielle.
- La laparotomie a permis de faire le diagnostic treize fois.
- Dans trois cas le diagnostic a été fait au cours d'une autopsie.

D) L'examen anatomo-pathologique :

Dans trois observations, la laparotomie n'a pas permis d'affirmer qu'il s'agissait d'ovaire ectopique. Seul l'examen histologique, en retrouvant du tissu ovarien, a fait le diagnostic. (observations de Nichols, de Farah, de Kent).

4°. Incidence sur la fécondité :

Exception faite de trois cas où la fécondité n'est pas précisée par les auteurs, de deux nouveaux-nés, et d'une fillette de 7 ans 1/2, la statistique porte sur trente cas.

A) On note seize femmes n'ayant jamais présenté de grossesse. Dans la majorité des cas il existe une cause évidente à la stérilité :
   - trois syndromes de Turner.
   - une mosaïque XX/XO.
   - trois absences congénitales de vagin et un syndrome de Rokitansky.
   - deux insuffisances ovariennes primitives.
   - une gonade dysgénétique d'un côté avec agénésie gonadique de l'autre.
   - une agénésie bilatérale de la trompe proximale.
   - une hyperandrogénie ovarienne.
   - dans deux cas il s'agit de jeunes filles de 15 et 18 ans.
   - dans un cas il n'y a pas d'étiologie évidente à la stérilité, il s'agit toutefois d'une femme de 44 ans présentant lors du diagnostic une annexite bilatérale suppurée.

B) On note quatorze femmes ayant présenté des grossesses dont onze ont évolué à terme ou près du terme; une femme a présenté un avortement spontané, une autre a fait deux avortements provoqués, une troisième a fait un avortement spontané suivi d'une grossesse extra-utérine.

Il semble donc que l'ectopie de l'ovaire ne puisse être retenue comme cause de stérilité conjugale. On pourrait toutefois penser que l'ovaire en position normale a donné l'ovule et assuré l'équilibre hormonal de la grossesse, mais l'activité fonctionnelle des ovaires ectopiques peut être démontrée dans bon nombre de cas :

- une grossesse est survenue chez quatre femmes présentant une ectopie bilatérale des ovaires.
- l'examen anatomo-pathologique de cinq ovaires en ectopie lombaire ou iliaque a montré qu'ils étaient normaux.
- une fois, le corps jaune a pu être vu en coelioscopie sur l'ovaire ectopique en début de grossesse.
- trois fois la valeur fonctionnelle de l'ovaire n'est pas mentionnée.
- une fois il semble s'agir d'un ovaire hypoplasique, petit et

Tous ces faits semblent démontrer l'absence d'incidence de l'ectopie de l'ovaire sur la fécondité .

5°. Le caryotype :

Le caryotype a été étudié neuf fois. Exception faite des trois syndromes de Turner qui sont à la limite du sujet, nous avons relevé :

- 46 XX : 5 cas.
- 46 XX/XO : 1 cas.

L'étude statistique des trente six observations rapportées nous permet de penser que les anomalies de migration par défaut de l'ovaire sont une curiosité de diagnostic opératoire ou coelioscopique sans caractère clinique précis, sans incidence sur la fécondité. Tout leur intérêt réside dans la discussion embryopathogénique.

ESSAI D'INTERPRETATION EMBRYO-PATHOGENIQUE

Nous voudrions dans ce chapitre, évoquer les diverses éventualités embryo-pathogéniques pouvant expliquer les différents tableaux anatomo-pathologiques que nous venons de rapporter en sachant que la rareté des cas comparables, l'imprécision des données embryologiques, la multitude de facteurs pouvant intervenir sur l'organogénèse ne nous permettront pas d'être précis ni de trancher. Nous ne ferons que proposer quelques idées.

Pour cela nous avons classé les observations en plusieurs groupes :

1°. Le premier groupe est celui des ovaires ectopiques avec agénésie mullérienne

A) Dans les trois premières observations rapportées, l'agénésie mullérienne est complète . Toutefois, ces trois observations diffèrent sur plusieurs points :

- dans le cas de Nichols, il s'y associe une ectopie lombaire pure et une agénésie rénale.
- dans le cas de Farah, il existe aussi une agénésie rénale mais l'ovaire est situé dans l'arrière cavité des épiploons.
- dans notre première observation personnelle, l'ovaire est en ectopie iliaque et il n'y a pas d'agénésie rénale.

Ces trois observations vont nous permettre d'évoquer essentiellement le rôle de la crête génitale, le rôle de la migration gonocytaire, le rôle du pronéphros et du canal de Wolff.

L'interprétation embryologique que propose Nichols pour expliquer son observation nous paraît logique et se superpose aux constatations expérimentales de Didier (14) :

Il pense qu'il y a eu un arrêt du développement du mésonéphros et un arrêt de croissance du canal de Wolff :

- suffisamment précoce pour que l'agénésie mullérienne soit complète, que l'extrémité caudale du mésonéphros ne se développe pas, que le bourgeon urétéral n'apparaisse pas,entraînant une agénésie rénale.
- suffisamment tardif pour permettre le développement d'une crête génitale au niveau de la partie céphalique du mésonéphros, capable d'accueillir les gonocytes.

L'absence d'extrémité caudale du mésonéphros empêche l'ovaire de descendre, le laissant approximativement dans sa position embryonnaire.

L'interprétation embryologique proposée par Farah pour expliquer son observation est semblable à celle de Nichols en ce qui concerne les agénésies mullérienne et rénale; mais il faut expliquer la présence de l'ovaire dans l'arrière cavité des épiploons.

Considérant les travaux de Houillon en 1956, Farah pense que l'arrêt très précoce du développement du canal de Wolff a entraîné la dégénérescence rapide du corps de Wolff et par conséquent l'absence de différenciation de la crête génitale ; en l'absence de cette crête, les gonocytes auraient migré en un autre endroit créant un ovaire ectopique. La localisation au niveau de l'A.C.E. serait d'autant plus normale que son ébauche à la 5° semaine se trouve en avant du corps de Wolff.

Cette théorie, très plausible, est toutefois discutable :

- Witschi (51), a en effet montré expérimentalement que les gonocytes sont normalement attirés par la crête génitale; en situation ectopique les gonocytes dégénèreraient.

- Printz (45), a étudié le problème des ovaires surnuméraires: à côté d'ovaires bilatéraux en situation pelvienne, on peut, d'après les observations rapportées par Printz, trouver un troisième ovaire en situation mésentérique, épiploïque, latéro-aortique. L'auteur rapporte une observation personnelle dans laquelle l'ovaire est situé dans le grand épiploon en plus de deux ovaires en situation normale. Il paraît logique d'admettre que les deux ovaires pelviens se sont développés à partir de la crête génitale; quant à l'origine de l'ovaire ectopique, Printz évoque deux possibilités :

. l'une semblable à la théorie de Farah: la migration ectopique des gonocytes, et cela d'autant plus que cet ovaire est porteur d'un kyste dermoïde. Mais à l'encontre de cette théorie, Printz note la présence de stroma ovarien normal au niveau de cet ovaire ectopique, ce qui lui fait évoquer une deuxième théorie.

. en effet,il lui paraît plus vraisemblable qu'une portion d'ovaire se soit détachéede l'ovaire situé en position normale et soit allée se greffer au niveau du péritoine destiné à former le grand épiploon. Ne pourrait-on pas expliquer le cas de Farah de la même manière: isolement total de l'ovaire et greffe de celui-ci au niveau du mésentère dorsal qui donnera plus tard l'A.C.E. et le grand épiploon.

Dans notre observation personnelle, il n'existe ni agénésie, ni ectopie rénale, ce qui laisse supposer que le point de départ de la malformation n'est pas Wolffien. Dans un article consacré aux malformations associées génitales et urinaires chez la femme, Muller et Musset (40) considèrent qu'il est inhabituel d'observer la présence d'un rein à côté d'une agénésie totale ou partielle du secteur tubaire. Toutefois, ils présentent une observation d'utérus unicorne avec ovaire isolé et urographie normale. Nous ne connaissons pas le processus tératogène s'exerçant uniquement sur le tractus mullérien.

Notre observation reste encore incomplète; en particulier nous ne connaissons pas encore le résultat du caryotype, et nous n'avons pas pu pratiquer de biopsie au niveau de cette gonade. Nous comptons continuer les investigations chez cette patiente.

Mais s'agit-il réellement d'un ovaire? Ne pourrait-il pas s'agir d'une gonade indifférenciée (mais alors il devrait y avoir un appareil de Muller) ou d'une différenciation hétéro-sexuelle totale ou partielle (mais cette patiente présente des caractères sexuels féminins normaux, et elle a présenté un avortement spontané).

Comme dans les deux observations précédentes, cette gonade est détachée du reste de l'appareil génital, et il n'existe pas de ligament inguinal. Toutefois elle a amorcé sa descente puisqu'elle a atteint la région iliaque. En fait rappelons qu'il ne s'agit que d'une migration relative par allongement du tronc foetal. Dans ces trois observations, l'ovaire resté libre dans le tronc, non rattaché à l'appareil génital par le ligament inguinal, n'a pas pu pénétrer dans le petit bassin; il est par contre maintenu vers le haut par le ligament de Kollicker.

En conclusion, ces trois observations nous paraissent particulièrement intéressantes. Elles nous ont permis d'envisager le rôle de la crête génitale, de la migration gonocytaire, du pronéphros et du canal de Wolff dans le déterminisme d'une ectopie de l'ovaire.

B) Dans les cas d'agénésie mullérienne incomplète :

Dans deux cas il y a agénésie rénale associée faisant évoquer un point de départ wolffien à la malformation, sans toutefois toucher la partie caudale du mésonéphros puisqu'il existe un ligament inguinal.

Dans quatre cas, le point de départ n'est pas wolffien car on a noté la présence du rein homolatéral. Il s'agit de trois hémi-Rokitansky et d'un Rokitansky.

Dans quatre cas l'appareil urinaire n'a pas été exploré. L'une de ces observations nous retient particulièrement : celle de Forbes,car il y a agénésie partielle des deux trompes sans ébauche de corne utérine; il devrait donc y avoir agénésie rénale.

Quoiqu'il en soit, ces dix cas ont en commun l'existence du ligament inguinal. L'ectopie est peut-être due à l'absence d'amarrage utérin de ce ligament : l'attraction de l'ovaire vers le bas par l'intermédiaire du ligament utéro-ovarien n'étant pas réalisée; ou au contraire, elle est peut-être due à l'attraction vers le haut par le ligament de Kollicker. L'observation de Kent semble bien démontrer l'antagonisme qui existe entre ces deux formations ligamentaires : après section du ligament inguinal d'un ovaire en ectopie inguinale,cet ovaire a migré en ectopie lombaire.

Signalons par ailleurs que dans les syndromes de Rokitansky, Muller (35), a souvent noté des ovaires hauts situés.

2°. Le deuxième groupe est celui des ovaires ectopiques associés à un défaut d'accolement.

Delannoy et Gautier, commentant leur observation pensent que la non descente de l'ovaire est due à la longueur démesurée du ligament utéro-ovarien. Il faut alors admettre que ce ligament s'est laissé étirer et qu'il n'y a pas eu inégalité d'accroissement de la paroi abdominale et de la trompe; cette dernière et son méso se sont allongés parallèlement à la paroi dorsale et l'attraction , par l'utérus, vers le bas n'a pas joué.

Mais ils pensent qu'il faut plutôt incriminer le ligament de Kollicker dont le défaut de différenciation et d'allongement serait la cause du maintien de l'ovaire en position haute.

Des explications semblables peuvent être données à l'observation de Delecour et Monnier.

Nous pensons qu'on peut également évoquer un défaut d'accolement du ligament inguinal au canal de Muller, tel que nous allons le voir en commentant les observations suivantes.

3°. Dans les cas d'ovaires ectopiques accompagnant une importante hypotrophie utérine, deux observations ont particulièrement retenu notre attention :

- l'observation de Walker.
- l'observation personnelle n° 5.

En effet, dans ces deux cas, les ligaments inguinaux croisent les trompes au lieu de se rattacher aux cornes utérines.

Cela laisse supposer :

- qu'il n'y a pas eu incorporation des cornes utérines dans le corps utérin au cours du quatrième mois de la vie embryonnaire.
- qu'il y a un défaut d'accolement du ligament inguinal au canal de Muller, et que par conséquent on ne peut pas distinguer un ligament rond et un ligament utéro-ovarien.

Lussana, évoque ce mécanisme pour expliquer les hernies de la trompe et de l'ovaire non accompagnées de l'utérus; l'insuffisance ou le défaut d'adhérence permettrait par l'action du ligament inguinal s'exerçant directement sur l'ovaire d'attirer cet ovaire vers l'orifice du canal de Nuck.
A l'inverse on peut supposer que l'attraction du ligament de Kollicker sur ces ovaires mal fixés à l'utérus entraîne une ectopie haute.

Dans l'observation de Walker et notre 5° observation personnelle, le défaut d'adhérence inguino-mullérien est certain. Dans les cas sans anomalie évidente, ce qui représente la majorité de nos observations, ce mécanisme joue peut-être un rôle important .

4°. Les fusions spléno-gonadales.

Selon Hochstetter, l'intrication des vaisseaux et des nerfs spléniques et ovariens détermineraient davantage l'ectopie ovarienne que la simple fusion des parenchymes.
Selon Putschar et Manion, la rate apparaît dans le mésogastre postérieur et est par conséquent en étroite relation avec la gonade et le mésonéphros.
Il s'agit en fait d'une curiosité qui n'a été observée qu'à l'autopsie de nouveaux-nés.

5°. Le cas particulier du syndrome de Turner.

Les gonades de Turner sont représentées par des bandelettes fibreuses de longueur variable mais allant,dans nos observations, du pelvis à la région iliaque voire lombaire.
Du fait de la morphologie particulière de ces gonades, nous pensons que ces observations sont à la limite de notre sujet et nous ne faisons que les citer.

C O N C L U S I O N S

A propos de seize observations d'ovaires en ectopie iliaque nous avons recherché les publications sur les anomalies de migration gonadique par défaut chez les sujets de type féminin.

Cette anomalie semble rare puisque nous n'avons recueilli que vingt cas dans la littérature.

Les circonstances du diagnostic sont très variables mais sont souvent en rapport avec une symptomatologie douloureuse d'ailleurs indépendante de l'ectopie de l'ovaire.

Le diagnostic ne peut être posé qu'à l'intervention ou au cours d'une coelioscopie. La coelioscopie nous a permis de mettre en évidence nos seize cas d'ovaires en ectopie iliaque, elle a permis à certains auteurs d'observer des ovaires en ectopie lombaire. Parfois, seul l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire met en évidence le tissu ovarien.

L'incidence de l'ectopie de l'ovaire sur la fécondité semble nulle : chez les femmes présentant une stérilité, une autre cause, majeure le plus souvent, a été retrouvée.

L'intérêt des anomalies de migration par défaut réside dans la discussion embryo-pathogénique. Plusieurs hypothèses ont été évoquées : l'anomalie de migration des gonocytes, la dégénérescence du mésonéphros, l'anomalie de fixation du ligament inguinal à l'utérus, l'absence de différenciation du ligament de Kollicker, l'allongement parallèle de la trompe et de la paroi dorsale du tronc.

Les associations malformatives sont très nombreuses pouvant toucher l'ensemble de l'appareil génital, l'appareil urinaire, la rate.

L'étude des trente six observations rapportées nous permet de penser que les anomalies de migration par défaut de l'ovaire sont une curiosité de diagnostic opératoire ou coelioscopique sans caractère clinique précis.

B I B L I O G R A P H I E

1. ANGERVALL L, KNUTSON H.
Heterotopic ovarian tissue.
Acta. Obstet. Gynec. Scand. 1959, 38 , 275-285.

2. BELAISCH J, MUSSET R, NETTER A, MINTZ M.
A propos d'un cas d'utérus unicorne vrai avec dysgénésie gonadique homolatérale et agénésie controlatérale à la fois gonadique et mullérienne.
C.R. Soc. Franç. Gynec. 1964, 34, 5, 281-283.

3. BLANC B.
Les hypogonadismes primitifs chez les sujets de phénotype féminin. Essai de classification.
Thèse Marseille 1968.

4. BONNAIRE E, DURANTE G.
Un cas de trompe de FALLOPE abdominale indépendante de l'utérus.
Bull. Mem. Soc. Anat. Paris. 1912, 6°s, 14, 128-131.

5. BONNAIRE E, DURANTE G.
Un cas de trompe de FALLOPE abdominale indépendante de l'utérus.
Journal de chirurgie. 1912, 9, 110-111.

6. BOUREAU M.
Hernie inguinale de l'ovaire.
Rev. Prat. 1969, 19, 5, 585-589.

7. CAPELLE F.J, SCHURHOLZ W.
Seltene ferm einer genitamissbildung als ursache von molimina menstrualis.
Geburtsh Frauenheilk. 1963, 23, 576-583.

8. CZYBA J.C, COSNIER J, GIROD C, LAURENT J.L.
Ontogénèse de la sexualité humaine. Développement des appareils génitaux et du comportement sexuel.
Villeurbanne France. Simep-éditions. 1973.

9. DANTCHAKOFF V.
L'hormone mâle adulte dans l'histogénèse sexuelle du mammifère.
C.R. Société de biologie. 1936, 123, 873-876.

10. DELANNOY E, GAUTIER P.
Ectopie lombaire de l'ovaire.
C.R. Soc. Franç. Gynec. 1964, 34, 5, 389-395.

11. DELECOUR M, MONNIER J.C.
Ectopie lombaire de l'ovaire et complications.
Bull. Fed. Soc. Gynec. Obstet. Franç. 1966, 18, 5, 468.

12. DELLENBACH P, MULLER P, LEVY G, GILLET J.Y.
Malformations génitales et urinaires associées. Essai de systématisation.
C.R. Soc. Franç. Gynec. 1964, 34, 5, 587-597.

13. DESORGHER G, CALLENS J, COUSIN J.
Accidents de l'ovaire ectopique. A propos de deux cas.
J. Sci. Med. Lille. 1965, 83, 19-22.

14. DIDIER E.
Sur le rôle du canal de WOLFF dans la formation de l'ostium mullérien chez l'embryon de poulet.
Comptes rendus de l'académie des sciences. 1970, 270, 18, 2188-2190.

15. DECOURT J, GUINET P.
Les états intersexuels.
Maloine Editeur, Paris, 1962.

16. EVANS A, CADE S.
Ectopic ovary.
Brit. Jour. Surg. 1925, 13, 182-186.

17. FARAH A, DEROIDE J.P, MARTIN J.P, DE FOS H, GRATZMULLER E.
Une curieuse ectopie ovarienne.
Ann. Chir. 1969, vol 23, N° 21-22, 1147-1150.

18. FERRY C.
Inflammation d'un ovaire en ectopie iliaque droite.
Bull. Fed. Soc. Gynec. Obstet. 1958, 10, 3, 308-310.

19. FORBES R.D.
Ovarian anomalies, with report of case of bilateral failure to descend.
West. Jour. Surg. Obstet. Gynec. 1933, 41, 292-299.

20. GAUDEFROY M, WIART P.
A propos d'une curieuse malformation tubaire.
C.R. Soc. Franç. Gynec. 1964, 34, 5, 387-388.

21. HARTMANN J.M, SZWARCBERG R, DELLENBACH P.
L'ectopie lombaire des ovaires. A propos de deux cas.
C.R. Soc. Franç. Gynec. 1971, 41, 7, 527-531.

22. HOCHSTETTER A.V.
Milzgewebe im linken ovarium des linken individualteiles eines menschlichen thoracopagus.
Virchows Archiv Fur PATH - Anat. 1953, 324, 36-54.

23. HUET J.C.
Les ectopies de l'ovaire chez l'enfant. A propos de cinquante trois cas.
Thèse. MED. Paris. 1961. N° 126.

24. HUGUET B.
Considérations anatomo-pathologiques sur un cas d'ectopie lombaire bilatérale de la trompe de FALLOPE.
Thèse. Med. Paris.1950. N° 243.

25. JOST A.
Recherches sur le contrôle hormonal de l'organogénèse sexuelle du lapin et remarque sur certaines malformations de l'appareil génital humain.
Gynec. Obstet. 1950, 49, 44-60.

26. JOST.
Les bases biologiques de l'interprétation de certaines anomalies sexuelles.
Annales d'endocrinologie. 1956, 17, 479-484.

27. JOST A, PREPIN J.
Données sur la migration des cellules germinales primordiales du foetus de veau.
Arch. Anat. Micro. Morphol. Exper. 1966, 55, 2, 161-186.

28. KEITH L MOORE.
L'être humain en développement.
Vigot frères éditeur. Paris 1974.

29. KENT W.S.
Retroperitoneal tube and ovary, associated with inguinal hernia. Report of a case.
Obstet. Gynec. 1963, 21, 234-237.

30. LECOQ-JAMMES H.
Les hernies de l'ovaire chez l'enfant.
Thèse médecine Toulouse. 1962 N° 89.

31. LIAGRE-MASSON M.
L'ectopie lombaire de l'ovaire. A propos de deux observations.
Thèse médecine LILLE. 1964 N° 92.

32. MAILLET M, FEINTUCH M.J, BOUTON C et COLL.
Etude morphologique des ovaires foetaux et néonataux :
essai de classification.
Presse médicale. 1969, 77, 1750.

33. MESNARD J.
Contribution à l'étude de l'ectopie de l'ovaire et de la trompe chez le nourrisson.
Thèse Médecine Paris. 1956 N° 491.

34. MULLER P.
Hernie inguinale d'un ovaire kystique. Particularités symptomatiques, étiologiques et évolutives.
Bull. Fed. Soc. Gynec. Obstet. 1956, 8, 3, 394.

35. MULLER P.
La place du syndrome "cornes utérines rudimentaires non canaliculées ou de ROKITANSKY KUSTER HAUSER" parmi les malformations du tractus génital de la femme.
Rev. Franç. Gynec. Obstet. 1966, 61, 6, 471-486.

36. MULLER P.
Les malformations ovariennes : essai de classification.
Gynec. Prat. 1968, 19, 401-433.

37. MULLER P.
Les malformations ovariennes : classification anatomique, cytogénétique, et hormonale.
Rev. Med. Liège. 1970, 25, 774-780.

38. MULLER P, DELLENBACH P.
Malformations congénitales des trompes et de l'utérus.
Encyclopédie médico-chirurgicale. Gynécologie volume N°1, 1967. 123-A-10.

39. MULLER P, KELLER B, DELLENBACH P, LEVY G, PHILIPPE E.
Trois cas d'association d'un utérus unicorne d'un côté et de l'anomalie caractéristique du syndrome de ROKITANSKY KUSTER HAUSER de l'autre.
C.R. Soc. Franç. Gynec. 1964, 34, 5, 285-288.

40. MULLER P, MUSSET R, NETTER A, DELLENBACH P et COLL.
Les malformations associées génitales et urinaires chez la femme et le problème particulier posé par les utérus cloisonnés.
Gynec. Prat. 1968, 19, 453-479.

41. NICHOLS D.H, POSTOLOFF A.V.
Congénital ectopic ovary.
Am. J. Obst. Gyn. 1951, 62, 1, 195-198.

42. OBERSON R.
Les hernies annexielles ou ovariennes chez l'enfant.
Thèse médecine Lausanne. 1966 N° 29.

43. PIDCOCK B.H.
Abnormal large intestine with imperfectly descended ovaries.
Brit. Med. Jour. 1930, 2, 22, 863-864.

44. PINKERTON J.H.M, Mc KAY D.G, ADAMS E.C, HERTIG A.T.
Development of the human ovary : a study using histochemical studies.
Obstetrics and gynecology. 1961, 18, 2, 152-181.

45. PRINTZ J.L, CHOATE J.W, TOWNES P.L, et Coll.
The embryologie of supernumerary ovaries.
Obstetrics and gynecology. 1973, 41, 246-252.

46. PUTSCHAR W.G.J, MANION W.C.
Splenic gonadal fusion.
Am. J. Path. 1956, 32, 1, 15-53.

47. RUYNAT C.L.
A propos des étranglements de l'ovaire et de la trompe dans les hernies inguinales du nourrisson.
Thèse. Med. Paris. 1960. n° 164.

48. SERMENT H, LAFFARGUE P, BLANC B, PIANA L.
Essai de classification des hypogonadismes primitifs chez les sujets de phénotype féminin.
Rev. Franç. Endocr. Clin. 1969, 10, 281-358.

49. WALKER R.M.
A case of undescended ovary.
Lancet. 1933, oct 28, 972.

50. WALKER R.M.
A case of undescended ovary.
Lancet. 1935, 2, 1346-1347.

51. WITSCHI E.
Migration of the germ cells of human embryos from the yolk sac to the primitive gonadal folds.
Contributions to embryology, Carnegie Institution of Washington Ed.
1948, 32, 209, 67-80.

52. WITSCHI E.

Hormones and embryonic induction.

Archives d'anatomie microscopique et de morphologie expérimentale. 1965, 54, 1, 601-611.

53. WOLFF E.

L'évolution des canaux de Müller de l'embryon d'oiseau aprés castration précoce.

Comptes rendus de la Société de Biologie. 1949, 143, 17-18, 1239-1241.

54. WOLFF E.

Le rôle des hormones embryonnaires dans la différenciation sexuelle des oiseaux.

Archives d'anatomie microscopique et de Morphologie expérimentale. 1950, 39, 4, 426-450.